

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD (LYON 1)

U.E.R. Médecine "Grange Blanche"

— —
Année 1977 - N° 165
— —

**SYNDROMES MÉDULLAIRES NON SYRINGOMYÉLIQUES
ET DIFFORMITÉ DE CHIARI**

(A PROPOS DE 13 OBSERVATIONS)

THÈSE

présentée à

L'Université Claude Bernard - Lyon 1
et soutenue publiquement le 22 Avril 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
par

Denis Charles MARTIN

né le 3 septembre 1946 à Le Creusot (Saône et Loire)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD (LYON 1)
U.E.R. Médecine "Grange Blanche"

— —
Année 1977 - N° 165
— —

**SYNDROMES MÉDULLAIRES NON SYRINGOMYÉLIQUES
ET DIFFORMITÉ DE CHIARI
(A PROPOS DE 13 OBSERVATIONS)**



THÈSE

présentée à

L'Université Claude Bernard - Lyon 1
et soutenue publiquement le 22 Avril 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
par

Denis Charles MARTIN

né le 3 septembre 1946 à Le Creusot (Saône et Loire)



UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - Lyon 1

Président de l'Université : Professeur D. GERMAIN

Premier Vice-Président : Professeur E. ELBAZ

Deuxième Vice-Président : Monsieur P. PONCET (Maître-assistant)

Troisième Vice-Président: Monsieur M.H. BONNET (étudiant)

- o -

Secrétaire Général de l'Université : Monsieur J. RAMBAUD

- o -

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE :

Médecine Grange Blanche : Directeur : Docteur SALLE (M.C.A.)

Alexis-Carrel : Directeur : Professeur MORNEX

Sud-Ouest : Directeur : Professeur NORMAND

Lyon-Nord : Directeur : Docteur NEIDHARDT (M.C.A.)

Biologie Humaine : Directeur : Professeur REVILLARD J.P.

Technique de Réadaptation : Directeur : Docteur MORGON (M.C.A.)

Sciences Pharmaceutiques : Directeur : Professeur BIZOLLON C.

Sciences Odontologiques : Directeur : Professeur VINCENT R.

Institut Régional d'Education Physique et Sportive :

Président du Conseil de l'U.E.R. : Professeur R. GUILLET

Directeur: M. MILLON A.

Mathématiques : Directeur : Professeur E. COMBET.

Physique : Directeur : Professeur J. DELMAU

Chimie et Biochimie : Directeur : Professeur J. HUET

Sciences de la nature : Directeur : Professeur R. GINET

Sciences Physiologiques : Directeur : Professeur WORDE J.F.

I.U. de Technologie n° 1 : Directeur : Professeur POUYET B.

I.U. de Technologie n° 2 : Directeur : M. GALLET J.

Observatoire : Directeur : M. MONNET Guy

Physique Nucléaire : Directeur : Professeur GUSAKON

Mécanique : Directeur : Mle COMTE BELLOT

A ma femme Françoise,

A mes filles Christine et Blandine,

A mes parents,

A ma "Mamie"

A ma famille,

A mon beau-frère, le Docteur M. LIGOUZAT,

A ma belle-famille,

A mes amis.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Bernard SCHOTT

Au cours d'un semestre hospitalier, nous
avons bénéficié de Votre enseignement ; nous
avons été séduit par la rigueur de Votre
analyse séméiologique et par votre humanité.

Vous nous faites un très grand honneur en
acceptant la présidence de notre jury.

Qu'il nous soit permis de Vous témoigner
ici toute notre gratitude et notre très
profond respect.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Claude LAPRAS

Nous connaissons votre immense talent de chirurgien, vous avez opéré la plupart des malades dont les observations sont présentées dans ce travail.

Nous tenons à vous remercier d'avoir accepté de nous juger, et à vous assurer de notre gratitude et de notre admiration respectueuse.

Monsieur le Professeur Agrégé Michel BOCHU

Au cours d'un semestre à l'hôpital, nous avons pu apprécier votre habileté, votre grande compétence. Vous avez effectué la plus grande part des explorations neuro-radiologiques que nous présentons.

Votre présence parmi nos juges est un honneur que nous apprécions et dont nous vous sommes très reconnaissants.

Monsieur le Professeur Agrégé Marc TRILLET

Nous avons pu au cours de nos études apprécier votre compétence clinique et votre ouverture d'esprit.

Nous vous sommes reconnaissant de l'attention que vous nous avez manifestée en nous confiant ce travail, pour lequel vous nous avez guidé avec bienveillance.

Nous espérons qu'il vous apportera le témoignage de notre gratitude, avec nos remerciements très respectueux.

A

Monsieur le Professeur M. DEVIC

Monsieur le Professeur G. AIMARD

Monsieur le Professeur F. TOLOT

Monsieur le Professeur Agrégé G. PROST

Monsieur le Professeur R. LAMBERT

Monsieur le Professeur Agrégé L. DESCOS

Monsieur le Docteur J.C. AUDIGIER

Nous vous remercions d'avoir bien voulu nous
communiquer les observations de Vos malades.

A

Mademoiselle le Docteur B. BADY

Au cours d'un semestre hospitalier, nous avons bénéficié de vos connaissances cliniques et scientifiques.

Vous avez bien voulu nous proposer ce travail, pour lequel vous avez réalisé la plupart des examens électromyographiques ; vos conseils nous ont été précieux sur ce sujet.

Nous vous assurons de notre reconnaissance et de notre gratitude.

Monsieur le Docteur O. JOYEUX

Pendant plusieurs mois de nos études, nous avons pu apprécier le médecin compétent, dévoué et passionné. Vous avez connu plusieurs des malades dont nous rapportons les observations ; Vous avez bien voulu nous guider avec bienveillance tout au long de ce travail ; nous voudrions qu'il soit le votre.

Nous tenons à vous remercier et à Vous dire toute notre reconnaissance.

Mademoiselle A. GUYOT

Vous nous avez toujours communiqué votre documentation bibliographique avec la plus grande amabilité ; veuillez accepter nos remerciements.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur	J. MARION	(Lyon)
Monsieur le Professeur	M. DAUDET	(Lyon)
Monsieur le Professeur	P.F. GIRARD	(Lyon)
Monsieur le Professeur	P. BUFFARD	(Lyon)
Monsieur le Professeur	P. MICHAUD	(Lyon)
Monsieur le Professeur	G. NOËL	(Lyon)
Monsieur le Docteur	R. DANJOU	(Mâcon)

A nos Professeurs de la Faculté de Médecine
et de la Faculté des Sciences de Lyon.

Nous tenons à exprimer nos remerciements aux
LABORATOIRES JOHNSON et JOHNSON
pour leur participation à l'impression de
cette thèse.

S O M M A I R E

<u>INTRODUCTION</u>	1
<u>1 - LA DIFFORMITE DE CHIARI ET SES MANIFESTATIONS</u>	
<u>CLINIQUES</u>	5
1.1. La difformité de Chiari	
1.2. La syringomyélie, expression de la difformité de Chiari	
1.3. Les "pseudo-syringomyélies" et la difformité de Chiari	
<u>2 - LES OBSERVATIONS</u>	14
2.1. A type de syndrome de BROWN-SEQUARD	
2.2. A type de syndrome de sclérose combinée médullaire	
2.3. A forme de syndrome pyramidal médullaire	
2.4. A type de myélopathie non syringomyélique complexe	
<u>3 - LA LITTERATURE</u>	75
3.1. Le syndrome de BROWN-SEQUARD	
3.2. Le syndrome de sclérose combinée médullaire	
3.3. Le syndrome pyramidal médullaire	
3.4. Les myélopathies complexes	
3.5. Les autres tableaux	
<u>4 - LA SYNTHESE</u>	105
4.1. Le syndrome médullaire non syringomyélique dans la difformité de Chiari	
4.2. Le rôle des malformations osseuses	
4.3. Les examens complémentaires	
4.4. Les formes cliniques	
4.5. Le diagnostic différentiel	

5 -	<u>LES CONSTATATIONS OPERATOIRES ET LE TRAITEMENT</u>	
	<u>CHIRURGICAL</u>	168
	5.1. Les constatations opératoires	
	5.2. Le traitement chirurgical	
	5.3. Les résultats	
6 -	<u>LA PATHOGENIE</u>	181
	6.1. Rappel sur la pathogénie de la difformité de Chiari	
	6.2. Le processus lésionnel médullaire	
	6.3. La "Bioévolution"	
	<u>CONCLUSIONS</u>	218
	<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	222

"En douze semaines, l'embryon humain, flagellé, morula, poisson avec ses branchies, amphibien avec son ventricule cardiaque unique, reptile avec un appendice caudal qui se réduira bien vite à un simple coccyx, récapitule trois milliards d'années de vie planétaire".

J.M. ROBERT, 1975.

E R R A T A

A nos juges : Pr Ag M. BOCHU : lire : apprécier votre habileté.

Page 7 : milieu : lire SOLOVTZOFF (44)

Page 52 : milieu : lire : très légèrement diminuée à gauche

Page 6 : bas : lire HARISPE (26)

Page 48 : bas : lire : la sensibilité tactile superficielle

Page 82 : bas : lire : dislocation atlo-axoïdienne, platybasie

Page 104 : milieu : lire : de sclérose latérale amyotrophique

Page 121 : milieu : lire : sur l'axe hypothalamo-hypophysaire

Page 128 : bas : lire : avec des troubles sphinctériens

Page 141 : bas : lire : par ponction percutanée

Page 142 : milieu : lire soit des encoches arthrosiques (obs. 1,12)

Page 151 : bas : lire : sans hydromyélie a présenté

Page 157 : haut : lire : très fréquente également dans les hérédo-

Page 157 : bas : lire : comme la dysostose crânio-faciale

Page 156 : haut : lire : bien qu'une dystrophie

Page 158 bas : lire en entrant dans la chambre du malade

Page 182 : milieu : lire : la seconde est clinique, et

Page 194 : milieu : lire de niveau cervical inférieur

Page 195 : lire : décrivent un processus

à une soudure incomplète du tube neural

bas : de la sphère génito-urinaire

Page : haut : lire : était tellement malformée qu'elle avait
de multiples petits
dans cette zone malformée, donc les

Page 215 : haut : lire : raphé médian postérieur

Page 213 : milieu : lire des dysplasies ou des malformations

Page 165 : haut : de différencier une compression médullaire

Page 154 : lire : pieds creux, cou court (en milieu de page)

Page 153 : haut : lire : en l'absence de signes

Page 137 : haut : puisque les formations bulbo-cérébelleuses

Réf. 223 : Dystrophie Sensibilita'tst"orung Syringomyelie

Réf. 241 : bei 323 Patienten

Réf. 164 : lire : POTVLIEGE, STENUIT

Réf. 80 : lire : Radiumth. Nucl. Med.

Réf. 5 : lire : à propos des dysraphies

Page 82 : lire : il existe une anesthésie

INTRODUCTION

Cette étude des syndromes médullaires de la difformité de CHIARI, en dehors de la syringomyélie, fait suite à d'autres travaux lyonnais, notamment à la thèse de C. BROCHIER (1) sur la syringomyélie et l'hydromyélie, et à celle de J. SERIEYE (2) sur la difformité de CHIARI chez l'enfant et chez l'adulte. H. CARRIER (3, 4) s'est plutôt attaché à rapporter l'aspect anatomique et histologique des lésions chez l'enfant (nourrisson surtout). En fait, depuis près de 30 ans, les auteurs lyonnais s'intéressent à cette curieuse anomalie nerveuse ; parmi eux, on retrouve les noms de P.F. GIRARD (5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13), A. RICARD (7, 8, 9, 10, 14), P. WERTHEIMER (15), M. DEVIC (7), A. GARDE (16) G. ALLEGRE (15). Plus récemment, les articles de LAPRAS, DECHAUME et FISCHER (17), de LAPRAS, POIRIER, DERUTY, BRET et JOYEUX (18), de TRILLET et JOYEUX (19), de LAPRAS, BRET et CAPDEVILLE (20) ont apporté leur contribution à la connaissance et au traitement de la difformité.

La constatation de la présence d'une ectopie bulbo-cérébelleuse lors de la myélographie pratiquée chez des malades atteints de syndromes médullaires (cliniquement) non syringomyéliques a conduit à ce travail, qui pose la question de la relation entre ces troubles et la difformité de CHIARI.

En raison du recrutement des malades, cette étude ne concerne que des adultes. Pourtant elle est applicable dans son intégralité chez le jeune enfant, comme le montrent plusieurs cas de la littérature.

Plusieurs critères ont été retenus pour départager ces observations de syndromes médullaires des tableaux habituellement décrits dans la difformité de CHIARI. Les observations comportant un tableau de syringomyélie ont été éliminées ; il faut entendre ici ce terme au sens d'entité clinique définie par une anesthésie thermo-algique bilatérale, symétrique, suspendue (c'est la terminologie "séméiologique"), qu'il convient de bien distinguer du même terme créé par OLLIVIER D'ANGERS en 1827 (21) désignant une cavité médullaire, par analogie avec la flûte de PAN (c'est la terminologie "anatomique"), car l'ambiguïté est fréquente (notamment pour les auteurs anglo-saxons), "syringomyélie" signifiant tantôt cavité médullaire,

tantôt atteinte clinique dans un même texte, parfois même pour certains auteurs une simple perturbation de la thermo-algésie, dissociée ou non, suspendue ou non, bilatérale ou non ; (si effectivement une cavité médullaire se traduit presque toujours par une atteinte dissociée du type syringomyélie, l'inverse n'est pas vrai, et toutes les cavités médullaires ne se manifestent pas cliniquement de cette façon). Ont été exclues aussi les observations dans lesquelles existent des troubles cérébelleux, ou vestibulaires, ou des signes d'hydrocéphalie, ou encore de parésie des nerfs crâniens, attirant l'attention vers la fosse cérébrale postérieure.

La symptomatologie médullaire est donc aussi pure que possible ; mais il existe dans quelques observations un nystagmus ou une hypoexcitabilité vestibulaire ; il s'agit alors de signes transitoires, isolés ; ou purement instrumentaux. Ont été également écartées les observations où les lésions osseuses crâniennes et/ou rachidiennes entraînent manifestement une compression mécanique importante de la moelle cervicale. Si certaines observations de cette étude ne sont pas totalement indemnes d'anomalies osseuses pouvant interférer dans la séméiologie observée, le conflit entre la moelle épinière et son étui ostéo-ligamentaire a paru peu évident lors du contrôle opératoire et n'explique que difficilement l'ensemble des troubles neurologiques.

Par définition, tous ces malades présentent une difformité de CHIARI, l'ectopie bulbo-cérébelleuse étant de type et de degré variables : type I le plus souvent, mais aussi type II. Elle a été affirmée ou soupçonnée par les examens neuro-radiologiques, et en particulier par la myélographie gazeuse. Ces malades, à l'exclusion d'un seul, ont été opérés : le chirurgien a confirmé la réalité de la malformation nerveuse cérébello-bulbo-médullaire ; la plupart d'entre eux ont bénéficié d'une méthode chirurgicale originale proposée par le Professeur C. LAPRAS (18, 20).

En fonction de ces divers critères, ont été retenues 13 observations de malades adultes, qui se sont présentées dans divers hôpitaux lyonnais. Dix d'entre eux ont été suivis à la Clinique Neuro-psychiatrique et d'Hygiène mentale des Professeurs P.F. GIRARD et B. SCHOTT (obs. 2, 3, 4, 6, 7, 8, 11, 12, 9, 10), un autre dans le Service de Neurologie des Professeurs M. DEVIC et G. AIMARD (obs. 5), un dans le Service d'Hépatogastro-Entérologie du Professeur R. LAMBERT à l'Hôpital Edouard Herriot (obs. 13), un autre dans le Service de Médecine et des Maladies de l'Appareil Digestif du Professeur F. TOLOT à l'Hôpital Jules Courmont, suivi ensuite dans le Service du Professeur P.F. GIRARD (obs. 1).

Avant d'exposer cet aspect peu connu de l'expression clinique de la difformité de CHIARI, nous rappellerons brièvement les notions actuelles concernant cette malformation nerveuse. Puis nous exposerons les 13 observations de myélopathies non syringomyéliques, et les 26 observations analogues de la littérature. La synthèse tentera de préciser les divers types cliniques de la myélopathie, l'apport et la place des examens para-cliniques, les formes particulières, les erreurs diagnostiques possibles et l'aspect chirurgical de la maladie. Enfin, nous nous attacherons à préciser les liens entre les symptômes cliniques et les anomalies nerveuses.

1 - LA DIFFORMITÉ DE CHIARI & SES MANIFESTATIONS CLINIQUES

Si l'on suit l'ordre chronologique des descriptions anatomiques, la difformité de CHIARI a d'abord été rapportée, puis son association à la syringomyélie ; enfin, la notion de "pseudo-syringomyélie" a été dégagée par certains auteurs.

1.1 - La difformité de CHIARI

La difformité de CHIARI. Pourquoi difformité, pourquoi CHIARI ?

Pourquoi difformité, plutôt que malformation ou anomalie ? Cette dernière correspond à ce qui s'écarte de la norme, de la généralité ; c'est la différence entre un individu et son espèce ; c'est une monstruosité (RICARD et GIRARD (9) parlent d'ailleurs, à ce propos, de "monstres humains"). La malformation désigne un vice de forme, le plus communément congénital, alors que la difformité est l'état de ce qui est disproportionné, donc de ce qui présente un défaut de proportion, de convenance, de rapport entre deux éléments. Si le mot "malformation" sous-entend plutôt l'origine de l'anomalie, le terme de "difformité" rend mieux compte des problèmes anatomiques qui existent dans ce cas précis. Ainsi pour DORAN et GUTKELSH (22), il s'agit d'une "disproportion encéphalo-crânienne". LAPRAS, BRET et CAPDEVILLE (20) optent pour la difformité, suivant en cela RICARD et GIRARD (9) et GIRARD (6), comme d'ailleurs d'autres auteurs anglo-saxons.

Pourquoi CHIARI ? L'accord n'est pas réalisé sur le plan de la terminologie. Si SCHWALBE et GRÉDIG (23) avaient proposé l'appellation de "malformation d'ARNOLD et CHIARI", il semble plus juste d'employer le nom de celui qui en a le premier fait l'étude la plus complète : CHIARI (24, 25), comme le font d'ailleurs de nombreux auteurs quand ils commentent certains cas observés chez l'adulte : HARISP (26), CAHOREAU (27), MAROUN et coll. (28), APPLEBY et coll. (29), BANERJI et MILLAR (30), CHAQUAT et coll. (31), SERIEYE (2), ADELOYE (32), LAPRAS et coll.

(18, 20), GODLEWSKI et coll. (34), MARTINEZ et coll. (35), GIRARD (6), etc.

Plusieurs auteurs, même anglo-saxons, emploient l'expression "difformité de CHIARI" : GARDNER et GOODALL (36), etc..

Décrite pour la première fois par J. CLELAND (37 ; CARMEL et MARKESBERY, 38) en 1883, chez un enfant mort-né porteur d'un spina-lifida, l'étude systématique de cette anomalie anatomique (qu'il ne faut pas confondre avec la hernie chronique des amygdales, comme le soulignent FRIEDE et ROESMANN (34) revient à H. CHIARI (24, 25), Professeur d'anatomie pathologique à l'Université allemande de Prague, en 1891 et en 1896 ; à partir de 4.276 autopsies, il observe 24 cas, à des âges très variables, de la naissance jusqu'à 68 ans. En 1891 également, MENNICKE (in BAFFET, 39) rapporte le premier cas d'association avec une cavité médullaire cervico-dorsale. En 1894, ARNOLD (40) mentionne seulement cette anomalie dans un important travail consacré à un cas de myéloméningocèle de L5 avec tératome. En 1905, STRAUSSLER (41) fait une communication sur le sujet. Enfin, SCHWALBE et GREDIG (23), élèves d'ARNOLD, en rapportent 4 cas en 1907. RUSSELL et DONALD (42) en 1935, puis PENFIELD et COBURN (43) en 1938, sortent la difformité de CHIARI du cadre de la tératologie et de l'anatomie, pour la faire entrer dans celui de la clinique neurologique et de la neuro-chirurgie.

Les auteurs de langue française se sont intéressés très tôt à cette anomalie jusqu'alors décrite surtout par les chercheurs allemands. Ainsi, dès 1901, SOLOUTZOFF (44) publie les premiers cas de la littérature française, dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Puis il faut attendre l'année 1949 pour voir le premier cas français de difformité de CHIARI associé à une malformation osseuse complexe de la charnière occipito-cervicale, rapporté par EUZIERE, PAGES, GROS et coll. (45). La même année, RICARD et GIRARD (9), dans un long article, font la première revue générale sur le sujet, et rapportent le premier cas français sans spina bifida, jusqu'alors considéré comme obligatoire, "visible sur les radiographies systématiques de toute la colonne vertébrale". Quelque temps auparavant, GIRARD, RICARD et DEVIC (7) publiaient le premier cas français de cavité médullaire associé à l'anomalie cérébello-bulbo-médullaire. MAYOUX, GIRARD et REBATTU (11) isolent en 1952 les formes vestibulaires.

En 1965, W.J. GARDNER (46) trouve, à l'intervention, la difformité de CHIARI chez 92 % des sujets atteints de syringomyélie et énonce la théorie hydrodynamique. Il est vraiment à

l'origine de l'entrée de cette maladie dans une phase thérapeutique active, neuro-chirurgicale. A cet auteur revient le mérite d'avoir insisté sur l'association de la difformité de CHIARI aux cavités médullaires, et d'en avoir apporté un système d'explication logique.

Anomalie congénitale liée à un trouble du développement embryonnaire, la difformité de CHIARI réalise une ectopie cérébelleuse et bulbaire particulière : le tronc cérébral et le cervelet sont déformés, allongés, de telle sorte que le bulbe et les parties inférieures du IV^e ventricule se trouvent engagés, en position hétérotopique, à travers le trou occipital, dans la partie supérieure du canal rachidien, avec une distorsion et un aplatissement du tronc cérébral ; l'étirement de la partie inférieure du cervelet détermine la formation d'une languette de tissu cérébelleux qui s'engage à travers le trou occipital et recouvre en arrière la partie inférieure du IV^e ventricule.

Depuis CHIARI (24, 25), il est habituel de distinguer quatre types, selon l'importance des lésions. Le type I, le plus simple, est représenté par le déplacement du bulbe dans le canal cervical, l'ectopie cérébelleuse étant surtout le fait des amygdales ; les racines cervicales gardent une direction descendante normale. Le type II, plus complexe, associe notamment à l'ectopie amygdalienne et vermienne intimement liée au bulbe, sous la forme d'un processus tissulaire, une descente du IV^e ventricule dans le canal rachidien, la direction des racines rachidiennes étant ici ascendante, avec une hydrocéphalie associée (cette forme est généralement appelée malformation d'ARNOLD-CHIARI). Les types III et IV, beaucoup plus rares, sont aussi très différents sur le plan anatomique.

La symptomatologie de cette entité anatomique est variable. Cependant, la majorité des auteurs reconnaissent cinq groupements de signes, pouvant être isolés ou associés, à type d'hypertension intra-crânienne, de syndrome bulbaire, de syndrome cérébelleux vermien, de syndrome d'atteinte des nerfs crâniens, enfin de syndrome d'atteinte médullaire.

WACKENHEIM (47) rappelle que la difformité de CHIARI (dans son type I) "peut rester cliniquement silencieuse, à part des signes d'hydrocéphalie, et qu'elle peut être révélée seulement à l'autopsie ou au cours de la pneumo-encéphalographie".

Les quatre premiers tableaux sont l'expression locale de la difformité de CHIARI, qui provoque souvent une compression du tronc cérébral et des organes voisins, "à l'étroit" dans le canal cervical supérieur ou dans le trou occipital. Elle se présente ici sous l'allure "d'une tumeur du cervelet, d'une néo-formation de la fosse postérieure, ou enfin d'un blocage ou d'une tumeur du trou occipital" (KISSEL, 48). Nous n'insistons pas sur cet aspect qui est, par définition, exclu de cette étude.

A l'opposé, le syndrome d'atteinte médullaire traduit des manifestations "à distance" de la malformation cérébello-bulbo-médullaire. Sa connaissance est encore imparfaite et les termes employés pour le décrire sont souvent imprécis. La syringomyélie a été isolée tardivement de cet ensemble de troubles. Qualifié de "plus rare des tableaux" par CLERGET (49), il apparaissait encore récemment comme peu fréquent. Ainsi SANDBANK (50), sur 101 cas de difformité de CHIARI retrouvés dans la littérature, n'en retient que 15 (soit 14,9 %), dont 5 cas d'hémi-parésie, 3 cas de quadriparésie et 12 cas de dissociation syringomyélique de la sensibilité. Ce tableau apparaît, chez plusieurs auteurs, comme le "fourre-tout" où l'on range les symptômes qui ne rentrent pas dans les autres cadres séméiologiques, précédemment mentionnés.

1.2 - La syringomyélie, expression de la difformité de CHIARI

"La description clinique précise de la syringomyélie dépend de la situation de la cavité qui détruit le centre de la moelle. Les formes mono-symptomatiques ou unilatérales causent une difficulté dans le diagnostic différentiel, mais finalement l'aspect clinique est caractéristique dans la plupart des cas. La destruction des cornes antérieures provoque une amyotrophie, d'abord évidente aux mains, mais intéressant plus tard les muscles des avant-bras et les épaules. L'atteinte précoce du premier segment dorsal provoque la perte caractéristique de l'activité des muscles inter-osseux, avec développement de l'aspect de "main en griffe". Les réflexes faibles dans les membres supérieurs sont un signe précoce de la maladie, comme la scoliose. L'interruption

des fibres spino-thalamiques, qui décussent, produit l'anesthésie dissociée, avec perte de la sensation à la douleur et à la température, avec conservation des sensibilités superficielle et proprioceptive, si caractéristique des lésions centrales de la moelle. La limitation, au début, au niveau cervico-dorsal est responsable de la distribution en "cuirasse" de la modification sensitive ; l'étendue de la destruction ne provoque pas, au début, d'atteinte des faisceaux spino-thalamiques, et l'analgesie des membres inférieurs n'est pas habituelle dans l'évolution clinique. La gliose ou la compression des colonnes latérales provoque dans la plupart des cas les signes précoces de spasticité, dans une ou dans les deux jambes, réalisant par la suite une paraparésie spastique asymétrique, avec absence des réflexes cutanés abdominaux, et avec des réflexes cutanés plantaires en extension. Les troubles sphinctériens sont d'apparition tardive" (FOSTER et HUDGSON, 52)..

Ainsi dans la syringomyélie, il est habituel de distinguer deux types de signes, les uns en rapport avec le syndrome lésionnel (par atteinte de l'axe gris), correspondent au segment médullaire atteint ; les autres, plus tardifs et plus discrets, traduisent le retentissement de la lésion syringomyélique centro-médullaire sur les cordons blancs, essentiellement le faisceau pyramidal et les voies spino-thalamiques.

L'association de la difformité de CHIARI à la syringomyélie est connue depuis MENNICKE, en 1891 (in BAFFET, 39). CHIARI (25) lui-même, en 1896, constatait la présence d'une hydromyélie dans le seul cas de type III (WACKENHEIM, 47). Elle est particulièrement fréquente (tableau I) bien que les chiffres soient variables d'un auteur à l'autre, mais les critères de sélection sont différents : malades "tout-venant", malades avec malformation osseuse de charnière, malades opérés, etc..

CAHOREAU (27) ne note pas de tableau clinique particulier de l'association : "chacune des deux anomalies s'exprime pour son propre compte". Toutefois, les cas de l'association sans signes cérébello-bulbaires ou encéphaliques ne sont pas rares et RHOTON Jr (58) a, semble-t-il, pu en observer : "sept patients (sur 15, soit 46,7 %) avec une malformation d'ARNOLD-CHIARI et une hydromyélie ont des symptômes rattachés seulement à l'hydromyélie".

D I F F O R M I T E D E C H I A R I			
	↑		
BIDZINSKI	(1975) : 60 %	PEACH	(1965) : 20 %
FOSTER	(1973) : 63 %	APPLEBY	(1968) : 65 %
GODLEWSKI	(1972) : 75 %	HARISPE	(1969) : 52 %
LOGUE	(1971) : 89 %	CHAOUAT	(1972) : 71 %
HANKINSON	(1970) : 77 %	BANERJI	(1974) : 50 %
FOSTER	(1969) : 66 %	SAEZ	(1976) : 28 %
POTVLIEGE	(1968) : 40 %		
CONWAY	(1967) : 50 %		
LOVE	(1966) : 14 %		
W.J. GARDNER	(1965) : 92 %		
PITTS	(1964) : 21 %		
	↓		↓
	a		b
S Y R I N G O M Y E L I E			

Tableau I : Proportions de cas de difformités de CHIARI chez les malades porteurs d'une syringomyélie (a) et vice-versa (b).

1.3 - Les pseudo-syringomyélias et la difformité de CHIARI

Ainsi, si "la fréquence de l'association d'une malformation de CHIARI et de la syringomyélie est une des plus intéressantes acquisitions de ces dernières années" (GODLEWSKI, 59), il ne nous semble pas que ce soit la seule expression médullaire de l'anomalie bulbo-cérébelleuse.

Il convient, en effet, de noter deux ordres de faits bien distincts : l'existence, d'une part, de cavités médullaires associées à une difformité de CHIARI sans expression clinique de syringomyélie, d'autre part de difformités de CHIARI à manifestations médullaires non syringomyéliques.

La première étude spécifique de manifestations cliniques médullaires non syringomyéliques dans la difformité de CHIARI, malgré la présence d'une cavité médullaire, est rapportée, à notre connaissance, par GIRARD, RICARD et DEVIC (7) en 1949, devant la Société Française de Neurologie (obs. 18).

Par ailleurs, la première approche de description de manifestations médullaires non syringomyéliques de la difformité de CHIARI est celle de RICARD et GIRARD (9). Depuis, seule la publication de CHAOUAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN et ABOULKER (31) rejoint cette préoccupation. Récemment, DEHAENE (60) fait mention "d'obscuras myélopathies" et KISSEL (48) décrit des "syndromes de compression médullaire cervicale haute, des syndromes de paraplégie spasmodique et plus spécialement de sclérose en plaques, etc..". Voici donc en quels termes les auteurs lyonnais décrivaient, il y aura bientôt 30 ans, cette forme d'expression de la difformité de CHIARI : "Malgré l'importante distorsion de la jonction bulbo-médullaire, les signes fasciculaires sont très inconstants. Le BABINSKI n'est signalé que dans deux observations sur les cinq de MAC CONNELL et PARKER ; le plus souvent, il n'y a pas non plus de troubles sensitifs objectifs ; cependant, il existe, dans un certain nombre de cas, une dissociation thermo-analgésique ou des troubles de la sensibilité profonde, mais les troubles sensitifs relèvent alors non directement de la compression ou de l'élongation du tronc cérébral, mais soit d'une syringomyélie ou d'une cavité pseudo-syringomyélique ou d'un état dysraphique, soit d'une anomalie

osseuse de la charnière occipito-vertébrale (LICHTENSTEIN) ; les paralysies et atrophies de la main signalées dans certaines observations relèvent vraisemblablement du même processus syringomyélique". Ce terme de "cavité pseudo-syringomyélique" est retrouvé chez quelques auteurs : LICHTENSTEIN (61), GARDE, MASSON et coll. (16), COSSA ; DUPLAY et coll. (62).

2-1-1 OBSERVATIONS

Les 13 observations cliniques rapportées ne revêtent pas toutes la même expression. Aussi les regrouperons nous sous 4 rubriques, à savoir :

- le syndrome de BROWN-SEQUARD : 5 cas (38,5 %),
- le syndrome de sclérose combinée médullaire :
2 cas (15,4 %),
- le syndrome pyramidal : 1 cas (7,6 %),
- les myélopathies complexes : 5 cas (38,5 %).

2.1 - A type de syndrome de BROWN-SEGUARD

Observation n° 1 : Monsieur HAM... Lakhdar, 47 ans
----- dossiers B 2433 : Pr TOLOT, Pr Ag PROST,
7406085 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7406085 K : Pr C. LAPRAS

Ce malade, fondeur de plomb depuis 22 ans, est hospitalisé le 5.3.1974 dans le service du Pr TOLOT pour saturnisme chronique, dépisté par les examens biologiques de surveillance.

Il se plaint alors de douleurs abdominales, et articulaires (épaules, coudes, genoux). A l'examen clinique on note, outre des réflexes vifs aux membres inférieurs et un réflexe cutané plantaire droit douteux, des cicatrices de brûlures, et un oedème au niveau des chevilles.

Trois mois plus tard apparaissent des douleurs dans les membres du côté droit, notamment au membre supérieur ; paroxysmiques sur un fond plus continu, accompagnées de sensations de fourmillements, elles irradient du cou jusqu'à la main droite, évoquant une cervico-brachialgie C6-C7. Ces algies sont si vives qu'elles sont à l'origine d'une insomnie. On retient maintenant un syndrome pyramidal droit : signe de BABINSKI, signe d'HOFFMANN, et discrète parésie, surtout du membre inférieur. La main droite est enflée et déformée, avec des cicatrices de brûlures.

Le L.C.R. est normal : moins de 1 élément par mm³, albumine à 0,40 g/l, glucose à 0,66 g/l, NaCl à 6,02 g/l.

L'E.M.G. (Dr R. GIRARD, 5.7.1974) montre simplement " un étalement du potentiel évoqué " discuté dans le cadre du saturnisme, mais il n'y a pas de signe d'atrophie neurogène périphérique dans les muscles explorés (court abducteur du pouce et pédieux droits) et "les vitesses de conduction sont à la limite de la normale".

Le malade est hospitalisé le 23.7.1974 dans le service du Pr P.F. GIRARD. On retient alors, sur le plan neurologique, une séméiologie évoquant un syndrome de BROWN-SEGUARD, droit. Il existe en effet des réflexes ostéo-tendineux vifs aux quatre membres, mais plus nettement du côté droit, avec une faiblesse plus accentuée au membre inférieur et un signe de BABINSKI droit.

Les réflexes cutanés abdominaux, crémasterien droit et anal sont abolis. L'hypoesthésie thermo-algique du membre inférieur gauche remonte environ jusqu'à D10 (et un mois plus tard jusqu'au niveau D6-D7). Il n'y a pas d'autre trouble sensitif, en particulier de la sensibilité profonde. La cervico-brachialgie droite persiste. Il existe en outre des fasciculations du triceps droit.

L'E.M.G. (Dr B. BADY, 26.7.1974) note des modifications importantes ; en effet il y a "actuellement des signes d'atrophie neurogène périphérique dans le territoire du nerf radial droit, mais comme le triceps et le long supinateur sont tous les deux impliqués, il paraît a priori difficile de mettre cette atteinte sur le compte du saturnisme ; muscles du 1er espace inter-osseux droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche ; muscle abducteur du 1er doigt droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est normal ; vitesse de conduction dans le nerf médian droit : aisselle-coude 55 m/s, coude-poignet 51 m/s, latence distale 4,3 ms ; muscle abducteur du 5ème doigt droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire on obtient un tracé normal en un point du muscle, en d'autres points le tracé est de type intermédiaire riche ; vitesse de conduction dans le nerf cubital droit : aisselle-coude 55 m/s, coude-poignet 50 m/s, latence distale 3,2 ms ; muscles extenseurs communs des doigts droits : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est de type intermédiaire très riche par endroits, en d'autres beaucoup plus pauvre avec 2 ou 3 potentiels que l'on peut suivre à la fréquence de 25/s ; muscle long supinateur droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels à 25/s ; muscles radiaux droits : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est sub-normal ; muscle triceps droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec 2 potentiels à 25/s ; muscle deltoïde droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est normal".

L'examen ophtalmologique est normal, comme l'E.E.G. et la scintigraphie cérébrale.

Les radiographies simples et les tomographies de la colonne cervicale (Dr CROIZILLE) montrent de l'arthrose, marquée par un pincement des disques de C3 à C7, avec une uncarthrose importante notamment en C4-C5 et C5-C6.

La myélobulbographie gazeuse, réalisée par voie lombaire (Pr Ag M. BOCHU, 7.10.1974), confirme l'arthrose de la région cervicale moyenne : "encoches arthrosiques étagées, surtout importantes entre C3-C4", et montre un canal rachidien cervical un peu étroit dans

lequel "la moelle est parfaitement visible et bien décollée dans la région cervicale basse d'une part et dans la région cervicale haute d'autre part", avec "dans la région cervicale moyenne, entre C3 et C6, des colonnes pré et rétro-médullaires extrêmement fines"; de plus, elle découvre que "l'empreinte de l'amygdale cérébelleuse se projette au niveau du trou occipital ; le bulbe est en place, le IVe ventricule n'est pas injecté", apportant ainsi la notion d'une difformité de CHIARI.

Celle-ci fait poser l'indication opératoire ; l'intervention est réalisée le 4.11.1974 par le Pr C. LAPRAS : "position assise, incision occipitale verticale étendue, crâniectomie occipitale avec ouverture du trou occipital et résection de l'arc postérieur de l'atlas, puis laminectomie descendant jusqu'en C5 compris ; incision de la dure-mère sur le cervelet et le premier segment cervical : il existe une densification arachnoïdienne nette et un engagement amygdalien bilatéral, plus net à droite avec un engagement de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure droite ; l'arachnoïde est largement incisée ; un tube de RICKHAM est remonté par le IVe ventricule et l'aqueduc dans le IIIe ventricule, il est descendu dans les espaces péri-médullaires cervicaux jusqu'au niveau de C3 environ ; la dure-mère est fermée de façon étanche au moyen d'une plastie d'agrandissement de dure-mère lyophilisée, fermeture en 4 plans sans drainage".

Les suites opératoires immédiates sont simples. Dans les jours qui suivent, apparaissent des douleurs cervicales avec enraidissement.

Un mois et demi après l'intervention, la force musculaire est considérée comme normale au membre supérieur droit ; mais la marche est encore très difficile.

Le malade est revu très régulièrement depuis dans le Service du Pr TOLOT ; 1 an et 6 mois plus tard l'examen neurologique montre une stabilisation de la maladie : l'atteinte thermo-algique a un peu régressé, elle est revenue en dessous de D10 ; les réflexes cutanés plantaires sont en extension. La colonne cervicale est raide ; il existe une impuissance et une constipation opiniâtre. Quelques douleurs intermittentes sont réapparues dans la main droite.

*

Chez ce malade suspect de saturnisme chronique, la séméiologie évoque un syndrome de BROWN-SEQUARD droit, avec une cervico-brachialgie C6-C7 droite. Il n'y a pas de malformation osseuse de la charnière occipito-vertébrale, mais une uncodiscarthrose cervicale. La myélobulbographie gazeuse fait découvrir une ectopie amygdalienne sans injection ventriculaire, et montre par ailleurs un canal rachidien un peu étroit. L'intervention décompressive avec intubation de

l'aqueduc précise l'asymétrie de la malformation nerveuse, l'amygdale droite descendant plus bas que la gauche, mais ne confirme pas le conflit mécanique d'origine osseuse. Il n'existe pas d'arguments en faveur d'une cavité médullaire communicante. Avec un recul post-opératoire de 2 ans et 3 mois, l'évolution de la maladie est stabilisée.

Observation n° 2 : Monsieur LAF... Jacques, 54 ans ;
----- dossiers 7405739 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7405739 K : Pr C. LAPRAS.

Cet exploitant agricole est hospitalisé le 9.7.1974 dans le Service du Pr GIRARD pour des troubles de la marche. Il a présenté il y a plusieurs années des épisodes de lombo-sciatalgies, sans signes neurologiques objectifs.

Il remarque en 1969 qu'il ne distingue plus très bien le chaud et le froid au niveau de la main droite. La fatigabilité des membres inférieurs débute 3 ans plus tard par le côté droit, pour devenir bilatérale ensuite. Elle s'accompagne de la sensation de marcher sur des bosses ou des galets. Plus récemment sont apparues des sensations de brûlures à la face postérieure du membre supérieur droit, depuis le creux axillaire jusqu'au coude.

L'examen clinique retient alors une séméiologie très évocatrice d'un syndrome de BROWN-SEQUARD droit : il existe en effet un syndrome pyramidal du membre inférieur droit, avec réflexes ostéo-tendineux vifs, signe de BABINSKI, diminution de la force musculaire avec déficit distal du pied. Il y a un trouble de la sensibilité profonde du même côté sous la forme d'une anesthésie vibratoire, et du côté opposé une anesthésie dissociée thermo-algique : ces troubles remontent jusqu'à D9 de façon nette à l'entrée du malade, puis quelques jours plus tard on les observe jusqu'au niveau D6-D7. De plus, on constate une anesthésie dissociée thermo-algique du membre supérieur et de l'hémi-thorax de C2 jusqu'à D3, du côté droit. Il n'y a pas de signe bulbaire ou cérébelleux ; il n'existe pas en particulier de nystagmus.

Le L.C.R. est normal (protéines à 0,28 g/l, Ig G à 9,6 %).

L'E.M.G. (Dr B. BADY, Dr C. BROCHIER, 10.7.1974) montre de plus des signes diffus aux quatre membres d'atrophie neurogène périphérique, avec un tracé de type corne antérieure : "muscles pédiéux

et jambier antérieur gauches : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels battant à la fréquence de 30/s et dont l'un au moins a une amplitude de 2 mV environ ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. gauche : 47 m/s, latence distale 7 ms ; muscles pédieux et jambier antérieur droits : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 2 ou 3 potentiels battant à la fréquence de 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. droit : 46 m/s, latence distale 5,8 ms ; muscle abducteur du 5e doigt droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est d'abord intermédiaire battant à fréquence élevée et se transforme en un tracé d'aspect de crampes, non accompagné de sensation douloureuse ; vitesse de conduction dans le nerf cubital droit : 44 m/s, latence distale 3 ms ; muscle abducteur du pouce droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est sub-normal ; vitesse de conduction dans le nerf médian droit : 48 m/s, latence distale 6,6 ms ; muscle long supinateur droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est normal ; muscle biceps droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels battant à la fréquence de 30/s ; muscle deltoïde droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est d'aspect intermédiaire avec des potentiels extrêmement polyphasiques battant à la fréquence de 25/s ; muscle abducteur du pouce gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche avec des potentiels polyphasiques ; muscle abducteur du 5ème doigt gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est à type de crampe, sans manifestation douloureuse ; muscle long supinateur gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche avec 1 potentiel suivi à la fréquence de 25/s ; muscle biceps gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est sub-normal ; muscle deltoïde gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est d'aspect intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels dont certains sont très polyphasiques ; muscle trapèze gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est proportionnel à l'effort avec des bouffées d'aspect normal ; il existe des signes diffus d'atrophie neurogène périphérique, les vitesses de conduction motrice dans les différents nerfs explorés sont normales ; il a été observé en deux endroits un aspect de crampe non accompagnée de manifestations douloureuses".

Les radiographies du crâne et du rachis ne montrent aucune anomalie osseuse, notamment de la charnière occipito-vertébrale. Seule une discarthrose nette de L5-S1 est retenue.

L'artériographie humérale gauche ne montre pas d'anomalie ; en particulier l'artère cérébelleuse postéro-inférieure est en place.

La myélobulbographie gazeuse est réalisée par le Dr A. RUBET (le 11.7.1974) "les coupes tomographiques réalisées le malade étant en decubitus latéral horizontal montrent un bon décollement de la moelle cervicale dont le calibre paraît normal à sa portion inférieure, mais légèrement rétréci en C1 et en C2 ; on n'obtient jamais un bon décollement médullaire postérieur au niveau de D2-D3 ; il existe d'autre part une empreinte antérieure sur la moelle cervicale en face d'une protusion d'origine arthrosique par ostéophyte au niveau de l'interligne C6-C7 ; le malade étant successivement en position horizontale puis en position de TRENDELEMBURG à 10°, on ne met pas en évidence de variation du calibre médullaire cervico-dorsal haut ; on obtient une bonne imprégnation de la fosse cérébrale postérieure, mais l'amygdale cérébelleuse est en position basse, pratiquement au ras du trou occipital".

Devant ce tableau clinique d'atteinte médullaire avec suspicion de difformité de CHIARI, le Professeur C. LAPRAS réalise le 23.7. 1974 une décompression osseuse postérieure et une intubation de l'aqueduc avec exclusion du IVe ventricule : "position assise, incision occipitale verticale, résection de l'arc postérieur de l'atlas, de l'écaille de l'occipital avec ouverture du trou occipital, incision en Y de la dure-mère nécessitant une hémostase par aiguillage ; il y a un engagement amygdalien bilatéral jusqu'au bord inférieur de C1, à peu près symétrique, sans réaction arachnoïdienne très dense ; incision de l'arachnoïde, exploration du IVe ventricule : on ne voit pas d'orifice épendymaire ; mise en place d'un tube d'amont de RICKHAM dans le IIIe ventricule par l'aqueduc de SYLVIUS, le tube est descendu dans les premiers segments cervicaux environ au niveau de C3 dans les espaces sous-arachnoïdiens ; hémostase, fermeture de la dure-mère par une plastie de dure-mère lyophilisée, fermeture en 4 plans sans drainage".

Les suites opératoires immédiates sont simples. Deux semaines plus tard le malade se dit très amélioré : les douleurs à type de brûlure ont disparu, la marche est plus assurée et plus facile ; l'examen neurologique est peu modifié : le chaud et le froid sont mieux perçus à la main droite, seules subsistent deux petites zones d'hypoesthésie thermo-algique au bord externe de l'avant-bras (C6-C7) et du membre inférieur. Une diplopie par paralysie du IV gauche est apparue après l'intervention, et une méningocèle occipitale s'est formée.

Un an et sept mois plus tard, l'amélioration est nette : la sensibilité de la main droite est bien meilleure, il n'y a plus de troubles sensitifs de l'hémicorps droit, la marche se fait sans difficultés, et le trouble de la vision a partiellement régressé.

La persistance de la méningocèle occipitale, due à la migration du tube d'aqueduc, conduit à poser une dérivation ventriculo-atriale droite par valve de HOLTER à basse pression (Pr C. LAPRAS, 10.5.1976) ; le tube d'amont de celle-ci est remplacé quelque temps après (Dr P. BRET, 12.8.1976). depuis lors, l'amélioration clinique se poursuit.

*

La symptomatologie clinique est celle d'un syndrome de BROWN-SEQUARD droit de niveau D7 et d'une atteinte thermo-algique du membre supérieur droit. L'E.M.G. montre des signes diffus d'atrophie neurogène périphérique, de type corne antérieure, aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Il n'y a pas d'anomalie osseuse du rachis ou du crâne, ni de la charnière occipito-vertébrale. Les examens neuro-radiologiques laissent suspecter une difformité de CHIARI. L'intervention décompressive avec intubation de l'aqueduc confirme l'anomalie nerveuse isolée, mais n'est pas en faveur d'une cavité médullaire communicante (de même que la myélographie). L'amélioration se poursuit régulièrement depuis.

Observation n° 3 : Madame MAU... Jeanine, 46 ans, sans profession,
dossiers 7301793 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET.

La malade est hospitalisée le 12.3.1973 dans le Service du Pr. GIRARD pour des troubles de la marche.

Dans ses antécédents, on relève une cypho-scoliose dorsale importante à concavité droite apparue vers l'âge de 12 ans. Elle a subi deux pneumothorax thérapeutiques droit, puis gauche à 18 et 26 ans pour tuberculose exéavée des sommets.

Depuis 3 ans elle se plaint de sensations d'ankylose, d'engourdissement du membre inférieur droit étendues, depuis 1 an, au

bras droit. Elle ressent de plus de vives douleurs de la fesse droite, soit en coup de poignard, soit à type de brûlures. Elle présente également des douleurs occipito-nucales.

L'examen clinique permet de retenir une séméiologie de myélopathie évoquant, grosso modo, un tableau de type syndrome de BROWN-SEQUARD. En effet, il existe un syndrome pyramidal du côté gauche, très net au membre inférieur, moins marqué au membre supérieur homologue, déficitaire et irritatif : il y a une parésie du membre inférieur gauche avec vivacité très exagérée des réflexes ostéo-tendineux, réponse en extension du cutané plantaire. Le déficit du membre supérieur gauche est très discret : les réflexes ostéo-tendineux, vifs, diffusent légèrement. Du côté droit on observe seulement des réflexes ostéo-tendineux assez vifs ; le réflexe bicipital est aboli. Les réflexes cutanés abdominaux sont absents, aussi bien à gauche qu'à droite. Une hypoesthésie thermo-algique remontant jusqu'en C2-C3 est notée à droite, alors que la pallesthésie a disparu des deux côtés jusqu'aux crêtes iliaques.

On observe une parésie du trapèze et du sterno-cléido-mastoïdien gauches et un signe de Claude BERNARD à gauche avec myosis, énoptalmie et discret rétrécissement de la fente palpébrale.

Cliniquement, on ne note aucune atteinte de nerf crânien, ni aucun signe bulbaire ou cérébelleux, notamment pas de nystagmus. L'examen ophtalmologique confirme le syndrome de Claude BERNARD isolé. L'examen oto-rhino-laryngologique ne montre pas d'atteinte pharyngo-laryngée et, pour tout signe vestibulaire, il n'y a, à l'E.N.G. lors de l'épreuve pendulaire, qu'une hypovalence gauche.

L'E.E.G. ne révèle aucune anomalie.

L'E.M.G. (Dr B. BADY, 19.3.1973) donne les résultats suivants : "muscle sterno-cléido-mastoïdien gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec deux potentiels d'assez longue durée, d'aspect un peu polyphasique à 35/s ; muscle trapèze gauche, chef supérieur : quelques fibrillations au repos, dans la contraction volontaire le tracé est de type neurogène simple avec 1 potentiel polyphasique à 25/s ; trapèze gauche, chef inférieur : fibrillations au repos, dans la contraction volontaire le tracé est neurogène simple, polyphasique à 25/s ; muscle pectoral gauche ; masses cervicales postérieures droites et masséter gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est normal ; il existe donc des signes indiscutables d'atrophie neurogène périphérique dans le territoire du nerf spinal gauche".

Les radiographies du crâne, de la colonne cervicale, de la charnière occipito-vertébrale sont normales. Au niveau du rachis dorsal il existe une grande scoliose à concavité droite, au niveau de laquelle on observe, et surtout de D5 à D9, des ostéophytes avec syndesmophytes.

Une artériographie humérale gauche est réalisée par le Pr Ag DUQUESNEL : la première boucle de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure est en-dessous du trou occipital ; aux temps capillaire et veineux, on a l'impression d'une position anormalement basse du cervelet avec des vaisseaux au niveau du trou occipital : "cet aspect n'est pas incompatible avec un syndrome de malformation bulbo-médullaire".

La myélobulbographie gazeuse (Pr Ag M. BOCHU, 17.4.1973) apporte la confirmation de la malformation bulbo-médullaire : "les coupes tomographiques de face et de profil montrent que le pôle inférieur des amygdales cérébelleuses se projettent au niveau du bord inférieur de l'arc postérieur de C1 ; il n'y a aucune injection du système ventriculaire ; on ne voit pas de grande citerne ; en somme, la malformation de CHIARI est certaine".

Le L.C.R. prélevé lors de la myélographie contient : 12 éléments blancs mononucléés par mm³, pour 5 hématies intactes par mm³; protéines : 0,34 g/l , glucose : 0,70 g/l, ClNa : 7,01 g/l, l'électrophorèse est normale, les Ig G sont à 6,3 %.

La malade est opérée le 26.4.1973 par le Dr. J. BRUNON : "position assise, incision verticale médiane, laminectomie de C1 et de C2 ; il existe au niveau du trou occipital un épaississement de la membrane occipito-atloïdienne ; trépanation occipitale à droite de la ligne médiane et crâniectomie occipitale, incision verticale de la dure-mère partant du bord supérieur de C2 jusqu'à 2 cm au-dessus du trou occipital ; il existe une protrusion importante des amygdales cérébelleuses, plus marquée à gauche qu'à droite ; l'archoïde paraît un peu épaissie mais sans brides véritables ; l'incision de l'arachnoïde permet l'issue d'une grande quantité de L.C.R. ; en dehors de la protrusion des amygdales cérébelleuses on ne voit pas de malformation évidente ; la dure-mère est fermée sur une plastie de dure-mère lyophilisée ; la suture est étanche, fermeture en deux plans sans drainage".

Les suites opératoires sont troublées : le soir même de l'intervention la malade fait plusieurs crises comitiales généralisées, puis apparaît une hémiplégie droite globale avec aphasie ;

l'artériographie carotidienne montre, le lendemain de l'intervention, un gros hémisphère gauche avec image avasculaire frontale postérieure ; en 48 heures, l'aphasie disparaît, l'E.E.G. pratiqué alors est normal. La malade signale la disparition de ses habituelles douleurs de la nuque. Au 6^e jour survient un syndrome douloureux thoracique gauche par embolie pulmonaire : le traitement anti-coagulant d'héparine et d'un coumarinique permet une rapide amélioration. Au 50^eme jour, l'hémiplégie droite post-opératoire a totalement récupéré.

Six mois après l'intervention l'amélioration subjective est considérable : les douleurs ont disparu, la malade mène une vie normale, a une marche normale ; l'examen neurologique montre objectivement peu de modifications : le syndrome pyramidal gauche, les troubles sensitifs objectifs, le syndrome de Claude BERNARD, la parésie du spinal gauche sont inchangés ; il y a une hypoesthésie cornéenne gauche.

Deux mois plus tard on constate une amélioration : le syndrome pyramidal se résume à une monoparésie crurale gauche, l'hypoesthésie thermo-algique n'intéresse plus que le membre inférieur droit. En revanche, elle se plaint de violentes douleurs lombaires, de violentes cystalgies qui, un an plus tard, constitueront la seule gêne fonctionnelle, motivant des examens en urologie et rhumatologie qui ne montrent pas d'anomalie.

Après 3 ans et 8 mois d'évolution post-opératoire, les cystalgies ont disparu, la malade se plaint toujours de violentes douleurs lombaires, irradiant vers les genoux à type de broyement ; elle a la sensation d'ankylose et de raideur des membres inférieurs, surtout du gauche. Depuis un mois elle reste alitée, la marche n'est possible qu'avec aide. Le syndrome pyramidal est plus déficitaire et accusé aux membres inférieurs, où il existe une trépidation épileptoïde et un signe de BABINSKI bilatéraux ; alors qu'aux membres supérieurs les réflexes, malgré l'abolition de la réponse propre du stylo-radial et du bicipital, entraînent une réponse diffusante. Les troubles objectifs de la sensibilité sont superposables à l'état pré-opératoire. L'atteinte du spinal gauche persiste inchangée ; le syndrome de Claude BERNARD gauche se résume maintenant à une discrète énophtalmie et à un léger rétrécissement de la fente palpébrale. On note de plus une parésie de la main droite, avec discrète atrophie du 1^{er} espace inter-osseux. La cicatrice opératoire est parfaite sans méningocèle. Un nouvel E.M.G. est réalisé le 28.1.1977 (Dr B. BADY) : les seules modifications consistent en l'apparition de signes d'atrophie neurogène périphé-

rique dans les muscles des 1ers espaces inter-osseux droit et gauche ; on vérifie l'absence de signes d'atrophie neurogène périphérique aux membres inférieurs.

*

L'association d'une atteinte spino-thalamique droite et d'un syndrome pyramidal gauche évoque un syndrome de BROWN-SEQUARD gauche ; cependant les troubles de la pallesthésie sont bilatéraux. Il existe une importante scoliose dorsale à concavité droite, sans malformation de la charnière occipito-vertébrale. Le niveau supérieur de l'atteinte thermo-algique, le syndrome de CLAUDE BERNARD et l'atteinte du nerf spinal gauches permettent de rapporter le tableau de myélopathie à une lésion cervicale haute. Les examens neuroradiologiques sont en faveur d'une difformité de CHIARI, que l'intervention décompressive confirme en montrant qu'elle est asymétrique, plus nette à gauche. La radiologie et l'intervention n'ont pas trouvé de signes en faveur d'une cavité médullaire. Près de 4 ans après, l'évolution montre une stabilisation des troubles.

Observation n° 4 : Monsieur RIV... Louis, 20 ans,
dossiers 7306798 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7306798 K : Pr C. LAPRAS

Ce jeune maçon est hospitalisé le 20.10.1973 dans le Service du Pr GIRARD pour déficit moteur de la main droite. Dans ses antécédents on retient une hypotrophie à la naissance (1200 g) et, il y a environ 3 ans, un épisode de rétention aiguë d'urine dont l'origine n'a pu être précisée malgré un bilan urologique ayant comporté une urographie intra-veineuse et une artériographie rénale, dans un autre hôpital.

Depuis un an il se plaint d'une lenteur et d'une difficulté à la décontraction de la main droite : parfois il ne peut lâcher un outil ou une boule de pétanque. Il accuse également une faiblesse du membre inférieur droit après un effort prolongé.

A l'examen clinique on retient alors, outre la pseudo-myotonie de la main droite avec hypertonie des fléchisseurs, une hémiparésie spasmodique droite à prédominance brachiale ; il y a un très beau signe de la main creuse à droite. On note une cypho-scoliose dorsale ; le cou paraît court et large ; il existe une asymétrie corporelle au détriment du côté droit. L'ensemble de ces troubles, les conditions néo-natales ont pu orienter quelque temps le diagnostic vers les séquelles d'hémiplégie cérébrale infantile.

L'examen ophtalmologique est normal, comme l'E.E.G. et la scintigraphie cérébrale. L'artériographie carotidienne gauche (Pr Ag J. DUQUESNEL, 25.10.1973) ne montre pas d'anomalie, si ce n'est une artère cérébrale antérieure grêle et atrésique.

Cependant l'attention est attirée par l'aspect dysmorphique du malade, que les radiographies du crâne confirment : outre une asymétrie des rochers, il existe un certain degré de platybasie.

Enfin l'E.M.G. (Dr B. BADY, 26.10.1973) apporte les résultats suivants : "muscle épitrochléen droit : dans la contraction volontaire on obtient un tracé sensiblement normal ; muscle abducteur du pouce droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est de type intermédiaire avec 4 ou 5 potentiels battant à une fréquence de l'ordre de 30/s ; vitesse de conduction dans le nerf médian droit : 64 m/s, latence distale : 3,5 ms ; muscle abducteur du 5ème doigt : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire on obtient ici encore un tracé d'aspect intermédiaire avec 4 ou 5 potentiels battant à 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf cubital droit : 52 m/s, latence distale : 2,5 ms ; muscles extenseurs des doigts droits : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est de type intermédiaire avec 5 ou 6 potentiels battant à la fréquence de 25/s ; en conclusion, il existe des signes discrets évoquant une atrophie neurogène périphérique au niveau des racines C7-C8 droites".

Une nouvelle hospitalisation est décidée en mars 1974, car depuis 2 mois le trouble pseudo-myotonique de la main se bilatéralise ; de plus les brûlures de la main gauche deviennent indolores, avec une mauvaise perception du chaud et du froid.

Le tableau clinique évoque une tendance au syndrome de BROWN-SEQUARD droit. En effet on constate alors l'existence d'une quadriparésie spasmodique à prédominance droite avec abolition des réflexes cutanés abdominaux, mais sans signe de BABINSKI ; il n'y a ni troubles sphinctériens, ni troubles génitaux. On constate une anesthésie

thermique de l'hémicorps gauche remontant jusqu'en C3-C4, respectant bien la face, la cornée, et sans anesthésie douloureuse objective. L'hypnesthésie vibratoire est nette aux deux membres inférieurs, sans trouble des positions segmentaires, mais avec un signe de ROMBERG sensoriel.

Par ailleurs, l'étude clinique des nerfs crâniens ne montre comme anomalie qu'une difficulté à obtenir les réflexes nauséux et du voile, indépendamment de tout trouble fonctionnel ; il n'y a pas de nystagmus.

L'examen oto-rhino-laryngologique est cliniquement normal, sans signe d'atteinte pharyngo-laryngée et sans signe vestibulaire spontané. A l'E.N.G., l'épreuve est peu perturbée ; elle ne montre qu'une élévation du seuil à gauche, avec une composante centrale du tracé. L'examen ophtalmologique comme l'E.E.G. sont toujours normaux.

Un nouvel E.M.G. pratiqué le 21.3.1974 (Dr B. BADY, Dr C. BROCHIER) montre les résultats suivants : " muscles fléchisseurs des doigts gauches : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire, le tracé est sensiblement normal en certains points du muscle ; en d'autres points, il est de type intermédiaire avec 5 potentiels dont la fréquence ne dépasse pas cependant 20/s ; muscle abducteur du pouce gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est sub-normal ; vitesse de conduction dans le nerf médian gauche : 55 m/s, latence distale : 3,1 ms ; muscle abducteur du 5e doigt gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est d'aspect intermédiaire riche mais de fréquence inférieure à 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf cubital gauche : 51 m/s, latence distale : 2,6 ms ; muscles extenseurs des doigts gauches : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire on obtient un tracé d'aspect intermédiaire pauvre avec 3 ou 4 potentiels que l'on peut suivre à la fréquence de 20/s ; muscle biceps gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est ici encore intermédiaire avec 4 ou 5 potentiels que l'on peut suivre à la fréquence de 20/s seulement ; muscles du 1er espace inter-osseux droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est extrêmement pauvre mais proportionnel à l'effort fourni par le malade ; muscle abducteur du pouce droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire on obtient un tracé intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels que l'on peut suivre à une fréquence de 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf cubital droit : 57 m/s, latence distale : 2,5 ms ; muscles extenseurs des doigts droits : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est pauvre, d'aspect intermédiaire, avec 3 ou 4 potentiels dont la fréquence ne dépasse pas 20/s ; muscle abducteur du 5e doigt droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est proportionnel à

l'effort ; vitesse de conduction dans le nerf cubital droit : 56 m/s, latence distale : 2,4 ms ; muscle biceps droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est normal ; muscle deltoïde droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est normal ; il n'y a pas de myotonie électrique, les tracés montrent une atteinte centrale derrière laquelle on peut discuter une petite touche périphérique qui prédominerait au niveau des racines C7 des deux côtés, mais il est difficile de l'affirmer étant donné l'atteinte centrale associée".

Le bilan radiographique est complété par des tomographies de la charnière occipito-vertébrale (Pr J. DUQUESNEL) : "en incidence de face et de profil, elles ne montrent pas d'anomalie majeure ; on remarque seulement que la pointe de l'axis dépasse légèrement au-dessus de la ligne bidigestrique, et qu'en incidence de profil il y a une discrète impression basilaire ; cet aspect est donc à la limite de la normale". Les clichés du rachis inférieur révèlent une anomalie transitionnelle lombo-sacrée avec spina bifida occulta de S1.

La notion d'une anomalie nerveuse de la charnière est soupçonnée à l'artériographie humérale gauche (Dr A. RUBET, 29.3.1974) : "l'incidence de profil montre une artère cérébrale postérieure, vraisemblablement la droite, en position normale et surtout une artère cérébelleuse postéro-inférieure qui accomplit sa 2e boucle en dehors des limites de la boîte crânienne, ce qui traduit une position très basse des amygdales cérébelleuses". Celle-ci est confirmée par la myélobulbographie gazeuse (Pr M. BOCHU, 1.4.1974) : "malgré des injections d'air en positions différentes, on n'est jamais parvenu à obtenir un décollement rétro-médullaire au-dessous de C3 ; les différentes séries pratiquées montrent que le pôle inférieur de l'amygdale cérébelleuse se projette au niveau de l'arc postérieur de l'atlas ; la grande citerne n'a pas disparu au niveau du trou occipital, elle a même un calibre sensiblement normal ; les citernes de la fosse cérébrale postérieure sont bien opacifiées, mais par contre il n'y a aucune injection du IVe ventricule, bien que certaines injections aient été pratiquées en position tête haute ; quoique l'espace rétro-médullaire ne soit pas opacifié en-dessous de C3, on peut néanmoins constater que le calibre de la moelle se modifie dans des proportions importantes entre la position horizontale et la position tête basse ; en effet, d'une part dans la région cervicale haute le calibre de la moelle a 3 à 4 mm de plus qu'en position tête basse, d'autre part la colonne gazeuse pré-médullaire est également très variable, passant de 1,5 mm en position tête basse à 3 à 4 mm en position horizontale ; l'association d'amygdales cérébelleuses en position basse et d'une moelle cervicale de calibre variable en fonction des positions paraît donc bien en faveur d'une anomalie de CHIARI avec moelle syringomyélique".

Cette symptomatologie médullaire associée à une difformité de CHIARI radiologiquement visible conduit à l'intervention. Réalisée le 9.4.1974 par le Pr C. LAPRAS, elle comprend une décompression osseuse postérieure et une exclusion du IVe ventricule par intubation de l'aqueduc : "incision verticale occipitale, résection de l'arc postérieur de l'atlas et de l'écaille occipitale bilatéralement, avec ouverture du trou occipital ; on ne peut certainement pas parler d'invagination basilaire, mais il existe un aspect un peu aplati de la base à ce niveau ; incision en Y de la dure-mère : il y a une réaction arachnoïdienne modérée, mais nette ; l'arachnoïde est incisée : les deux amygdales sont engagées plus bas que l'arc postérieur de C1, la droite un peu plus que la gauche ; on prolonge donc la laminectomie en réséquant l'arc postérieur de C2, l'incision durale est prolongée vers le bas, on sectionne tous les tractus arachnoïdiens entre l'arachnoïde et les amygdales ; en soulevant ces dernières on aperçoit bien les deux artères cérébelleuses postéro-inférieures engagées, de façon moins importante que les amygdales sous lesquelles elles se trouvent cachées ; leur engagement est donc moins important d'au moins 3 à 4 mm ; à noter la présence d'une veine de drainage anormale entre l'amygdale gauche et les sinus de la dure-mère, veine qui est sectionnée ; les premières racines cervicales sont nettement ascendantes ; en écartant les deux amygdales, on aborde l'orifice du IVe ventricule qui est en grande partie oblitéré par des tractus fibreux assez denses, dont la section permet d'ouvrir nettement la paroi postérieure du IVe ventricule ; l'exploration de celui-ci montre une fente dans sa partie basse, qui semble bien se continuer par un entonnoir au niveau de l'obex ; mais cet aspect n'est pas très net et on n'a pas l'impression que l'on puisse réellement oblitérer cet orifice ; un tube de RICKHAM est placé sans difficulté dans l'aqueduc, il est descendu dans les espaces sous-arachnoïdiens cervicaux jusqu'au niveau de C3-C4 environ ; fermeture de la dure-mère par une plastie d'agrandissement de dure-mère lyophilisée, fermeture en 4 plans sans drainage".

Les suites opératoires sont simples. Le malade se dit très rapidement amélioré : les troubles subjectifs gauches de la sensibilité thermo-algique ont presque totalement disparu, la pseudo-myotonie a nettement diminué ; mais le syndrome pyramidal, les troubles objectifs de la sensibilité sont inchangés. L'E.M.G. du 1.7.1974 (Dr B. BADY) retrouve difficilement l'atteinte C7 à droite.

Revu dix mois après l'intervention, le malade a une autonomie parfaite, pratique même la bicyclette ; l'examen neurologique n'est cependant pas modifié.

Avec un recul post-opératoire de 2 ans et 11 mois, le malade se considère guéri : s'il n'a toujours pas repris son travail de maçon, il peut par contre chasser, pêcher, jardiner sans difficultés. En effet, la pseudo-myotonie des mains a pratiquement disparu et il ne présente qu'une discrète faiblesse de la jambe droite après une marche prolongée. L'examen neurologique ne s'est pas normalisé : il existe en plus maintenant des réflexes cutanés plantaires en extension, l'atteinte thermo-algique (et peut-être superficielle) gauche prédomine au membre inférieur et à l'avant-bras. Les réflexes nauséux et du voile sont toujours difficilement obtenus. La cicatrice opératoire est parfaite, sans méningo-cèle postérieure. Lors de l'E.M.G. de contrôle (Dr B. BADY, 28.1.1977), on vérifie l'absence d'anomalie électrique au niveau des muscles radiaux, des 1ers espaces inter-osseux, mais aussi au niveau des membres inférieurs.

*

Le tableau est constitué d'une part d'un contexte malformatif, clinique : asymétrie corporelle et faciale, cypho-scoliose dorsale, cou court, et radiologique : asymétrie des rochers, discrète platybasie, très minime impression basilaire, anomalie transitionnelle lombo-sacrée avec spina bifida occulta de S1. D'autre part, il existe une myélopathie qui, par son expression asymétrique, évoque une tendance au syndrome de BROWN-SEQUARD, droit. Les réflexes nauséux et du voile sont, de plus, difficiles à obtenir. Il faut noter l'atteinte neurogène périphérique : racines C7 (et C8) des deux côtés, et l'expression particulière pseudo-myotonique des mains. L'intervention décompressive avec intubation de l'aqueduc confirme la difformité de CHIARI, suspectée à la radiologie : l'amygdale cérébelleuse droite est un peu plus basse que la gauche, et montre une communication très probable avec la cavité médullaire centrale mise en évidence par l'examen radiologique en contraste gazeux. Près de trois ans plus tard, l'amélioration fonctionnelle est considérable et se maintient ; l'examen neurologique est peu modifié.

Observation n° 5 : Monsieur TOU... Mohamed, 37 ans,
dossiers 7400452 M : Pr M. DEVIC, Pr. G. AIMARD,
7400452 K : Pr C. LAPRAS.

Ce manoeuvre est hospitalisé le 16.1.1974 dans le service du Pr DEVIC pour une parésie des membres inférieurs.

Dans ses antécédents, il faut retenir un traumatisme cervical en 1967, qui avait nécessité une hospitalisation de 15 jours dans un autre hôpital.

Il se plaint depuis le mois de septembre 1973 d'une fatigabilité anormale des membres inférieurs, surtout à droite avec dérobement, associée à une impression de strictions au niveau des genoux et des chevilles, et à des difficultés mictionnelles. Cette paraparésie s'aggrave progressivement, et apparaît de plus un déficit du membre supérieur droit, avec une sensation de fourmillements à ce niveau, et parfois de douleurs de la nuque.

L'examen note, outre une scoliose cervico-dorsale, une sémiologie myélopathique asymétrique tendant vers le syndrome de BROWN-SEQUARD. Il existe en effet une paraparésie prédominante à droite, avec un déficit moteur de la main homologue ; les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, polycinétiques aux membres inférieurs avec trépidation épileptoïde du pied mais sans signe de BABINSKI ; les réflexes cutanés abdominaux droits sont abolis. Au membre supérieur gauche, il y a un signe de HOFFMANN. L'hypoesthésie thermo-algique de l'hémicorps droit remonte en D4, alors que la pallesthésie est abolie aux quatre membres.

Il y a, par ailleurs, une amyotrophie du deltoïde et de la fosse sus-épineuse droits, des fasciculations au niveau du deltoïde et du biceps ; et le réflexe tricipital droit est aboli.

L'examen vestibulaire est cliniquement normal, sans nystagmus ; il n'y a aucune atteinte cérébelleuse ou bulbaire.

L'examen ophtalmologique, le L.C.R. (moins de 1 élément blanc par mm³, protéines à 0,33 g/l) sont normaux.

L'E.M.G. (Dr B. BADY, 25.1.1974) apporte les indications suivantes : "muscle biceps droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est pauvre, d'aspect intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels à une fréquence avoisinante de 25/s ; muscle long supinateur droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche ; muscles extenseurs et radiaux de la main droite : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche ; vitesse de conduction dans le nerf cubital droit : 65 m/s, latence distale : 3 ms ; muscle deltoïde droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire, le tracé est intermédiaire avec 4 ou 5 potentiels battant

à la fréquence de 25/s ; muscle trapèze droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est pauvre avec 3 potentiels dont la fréquence ne dépasse pas cependant 20/s ; en conclusion : il existe des signes d'atrophie neurogène périphérique dans le territoire des racines C5 et C6 droites, et très probablement dans la racine C3-C4 du même côté, et une petite atteinte du trapèze inférieur avec respect du sterno-cléido-mastoïdien".

Quelques impressions digitales sont visibles sur les radiographies du crâne ; mais il n'y a pas d'anomalie osseuse de la charnière occipito-vertébrale ; sur les clichés du rachis, on retient seulement la scoliose cervico-dorsale.

L'anomalie nerveuse de la charnière bulbo-médullaire est objectivée par la myélobulbographie gazeuse (Pr Ag M. BOCHU, 22.1. 1974) : "1^{re} série : position inclinée tête basse, 2^e série : position tête haute, 3^e série : position horizontale ; on constate dès les premiers clichés que l'amygdale cérébelleuse est en position anormalement basse, son pôle inférieur se projetant à mi-hauteur entre l'arc postérieur de l'atlas et la berge postérieure du trou occipital ; à ce niveau, la grande citerne est très laminée et la grande citerne intra-crânienne est extrêmement réduite ; dans la région cervicale haute on constate que la moelle est de très gros calibre puisque les colonnes pré et rétro-médullaires sont extrêmement amincies, la colonne rétro-médullaire paraissant plaquée immédiatement en avant du plan d'implantation des épineuses de C1 et de C2 ; dans la région cervicale sous-jacente, la colonne rétro-médullaire n'est jamais injectée ; la colonne pré-médullaire au contraire est bien visible sur toute sa longueur, mais elle est toujours de dimension extrêmement réduite ; les clichés centrés sur la jonction cervico-dorsale et la région dorsale haute montrent que la colonne pré-médullaire retrouve des dimensions normales au niveau de D5, de même que la colonne rétro-médullaire : il existe donc une grosse moelle cervicale étendue de C1-C2 jusqu'en D5 ; les clichés centrés sur le crâne montrent alors qu'il n'y a qu'une très petite quantité d'air dans les sillons péri-cérébraux, et les cavités ventriculaires ne sont pas injectées ; il semble de plus, sur certaines tomographies, que la selle turcique soit vide ; les séries suivantes pratiquées en position tête haute puis en position horizontale montrent que la projection de l'amygdale cérébelleuse est toujours dans la même position, mais que par contre le calibre de la moelle varie dans des proportions considérables : c'est ainsi qu'au niveau de C1-C2, seule région où l'on puisse faire des mensurations valables du fait de l'opacification de la colonne rétro-médullaire, en position tête basse, le diamètre sagittal de la moelle est de 20 mm, en position horizontale il est de 10 mm, et en position tête haute de 7 mm (les mensurations sont celles effectuées sur la radiographie sans correction de l'agrandissement) ; c'est sur les tomographies en position tête haute que l'on voit le mieux l'ob-

stacle au niveau du trou occipital avec l'accumulation d'air au-dessous du pôle inférieur de l'amygdale cérébelleuse (on pensait que par la suite, en remettant le malade en position tête basse, on pourrait opacifier un peu plus bas la colonne rétro-médullaire, mais cela ne s'est pas produit, vraisemblablement du fait des variations concomitantes du calibre de la moelle) ; on retient donc le diagnostic de malformation de CHIARI associée à une grosse moelle syringomyélique, étendue de C1 à D5, moelle dont le calibre varie dans des conditions importantes en fonction de la position ; l'obstacle au niveau du trou occipital est certainement notable puisqu'il n'y a pas d'opacification des cavités ventriculaires et que la quantité d'air retrouvée au niveau des sillons péri-cérébraux est très réduite, bien que certains clichés aient été réalisés en position tête haute".

L'artériographie vertébrale gauche par cathétérisme fémoral droit selon la méthode de SELDINGER apporte des précisions supplémentaires (Pr M. BOCHU, 29.1.1974) : après injection dans l'artère vertébrale gauche "il a été possible d'avoir un reflux dans la partie terminale de l'artère vertébrale droite, et d'opacifier ainsi en une seule fois les artères cérébelleuses postéro-inférieures droite et gauche ; sur les clichés de face on constate que la boucle de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure gauche est très basse au niveau de l'interligne C1-C2, alors que l'artère cérébelleuse postéro-inférieure droite, qui est beaucoup plus grêle, décrit une courbe plus haut située d'environ 0,5 cm ; la série de profil, par contre, a été réalisée par injection dans l'artère sous-clavière et une seule des artères cérébelleuses postéro-inférieures est opacifiée, la gauche : on retrouve cette boucle cervicale très bas située".

Cette symptomatologie médullaire, chez un malade qui présente une difformité de CHIARI radiologiquement certaine, conduit à l'intervention ; le patient est opéré le 6.2.1974 par le Pr C. LAPRAS qui pratique une décompression osseuse postérieure : "position assise, incision verticale occipitale médiane, résection de l'arc postérieur de l'atlas et de l'écaille occipitale bilatéralement, avec ouverture du trou occipital, incision longitudinale de la dure-mère : il existe un engagement amygdalien de près de 1 cm, sans réaction fibreuse arachnoïdienne ; en écartant les deux amygdales, on arrive sur le toit du IVe ventricule, oblitéré par un diaphragme fibreux, qui est incisé, ce qui ouvre la partie inférieure du IVe ventricule : on voit bien l'orifice épendymaire qui se prolonge par une fente médiane au niveau du bulbe ; cet orifice est laissé ouvert ; fermeture de la dure-mère avec une plastie de dure-mère lyophilisée, fermeture en 4 plans sans drainage".

Les suites immédiates ne présentent aucune difficulté. Une semaine après l'intervention, il existe une amélioration de la motricité, tant aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

*

La symptomatologie associe une myélopathie avec une tendance au syndrome de BROWN-SEQUARD à un syndrome lésionnel du membre supérieur et de l'épaule droite (C4-C5-C6-C7). Il existe une difformité de CHIARI, suspectée par les examens neuro-radiologiques, et confirmée à l'intervention décompressive, de même qu'une cavité cervico-dorsale communicante avec le IVe ventricule.

2.2 - A type de syndrome de sclérose combinée médullaire

Observation n° 6 : Monsieur PUE... Germain, 44 ans,
dossiers 9472 : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
9488 : Pr C. LAPRAS

Ce serrurier est hospitalisé pour la première fois le 22.1.1971 dans le service du Pr GIRARD pour une quadriparésie spasmodique survenant 11 ans après une fixation chirurgicale du rachis cervical.

A l'interrogatoire, on ne retient pas d'antécédents notables, hormis quelques lombalgies aiguës, surtout depuis 1967.

A l'âge de 31 ans aurait été établi le diagnostic de myélopathie cervicale ; le malade se plaignait alors de paresthésies (fourmillements) et de sensations de décharges électriques des doigts lors de la flexion antérieure de la tête. En 1960, une greffe osseuse postérieure de C7 à D7 a été réalisée, mais les troubles continuent à évoluer.

Quand il est vu en janvier 1971, on remarque une attitude vicieuse très marquée de la colonne cervicale, avec scoliose, cou très court et enraidí. Les troubles présentés par ce patient sont d'une part une quadriparésie spasmodique, prédominante à droite où il existe un réflexe cutané plantaire en extension et une trépidation épileptoïde du pied, les réflexes ostéo-tendineux étant vifs aux deux membres supérieurs avec signes de HOFFMANN et de WARTEMBERG. D'autre part la perturbation des sensibilités porte presque exclusivement sur la sensibilité proprioceptive, sous la forme d'une diminution de la pallesthésie et d'erreurs d'appréciation des positions segmentaires aux membres inférieurs, de

façon plus nette aux membres supérieurs (perte totale du sens positionnel des doigts, main instable ataxique droite). Il y a une petite zone d'hypoesthésie tactile aux coudes. Il existe de plus une amyotrophie qui prédomine au niveau de la ceinture scapulaire et à la racine des bras (muscles deltoïdes). Par contre, on note particulièrement l'absence de dissociation thermo-algique, de signe de CLAUDE BERNARD, de signe bulbaire ou cérébelleux, et de nystagmus. L'ataxie est uniquement de type sensoriel.

Le L.C.R. est normal : aspect limpide, 1 leucocyte par mm³, protéines : 0,41 g/l, glucose : 0,67 g/l, NaCl : 6,95 g/l. La sérologie spécifique est négative (sang, L.C.R.).

L'E.M.G. (Dr B. BADY) apporte les renseignements suivants : "muscles du 1er espace inter-osseux gauche : fibrillations au repos, dans la contraction volontaire le tracé est neurogène simple avec un potentiel de très grande amplitude battant à 15/s ; muscles extenseurs des doigts gauches : fibrillations au repos, dans la contraction volontaire le tracé est de type intermédiaire pauvre ; muscle biceps gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est d'aspect intermédiaire avec 2 ou 3 potentiels de faible amplitude à basse fréquence ; muscle deltoïde gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est d'aspect intermédiaire ; muscles du 1er espace inter-osseux droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est d'aspect intermédiaire mais de fréquence inférieure à 25/s ; muscle deltoïde droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec 2 potentiels battant à 25/s ; muscle jambier antérieur gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est pauvre mais de type proportionnel à l'effort ; il existe donc des signes d'atrophie neurogène périphérique au niveau des deux membres supérieurs : certains fragments de tracé évoquent bien une atteinte de la racine antérieure ou de corne antérieure".

Sur les clichés simples de profil du rachis cervical, la scoliose est évidente, associée à une hypoplasie des corps vertébraux de C5, C6, C7 et à un élargissement du canal rachidien jusqu'à D2, réalisant un aspect "soufflé" en important "col de cygne" ; au niveau de C2 le canal rachidien présente de ce fait une limite externe concave en dedans ; la 2e vertèbre cervicale est fortement inclinée en arrière. Les tomographies de la charnière occipito-vertébrale (Pr M. BOCHU) précisent l'anomalie osseuse : "il existe une platybasie, l'odontoïde dépasse de plus de 1 cm au-dessus de la ligne de CHAMBERLAIN, la lame basilaire paraît anormalement courte ; sur les vues de face, étant donné l'attitude du malade, la réalisation des clichés a été difficile, mais néanmoins on peut noter que l'odontoïde dépasse la ligne bidigestrique".

La myélographie opaque (Pr M. BOCHU, 1.3.1971) montre qu'"en décubitus ventral le transit s'effectue normalement dans les régions lombaire et dorsale ; au niveau de la région cervico-dorsale il y a un ralentissement qui paraît seulement en rapport avec le changement de courbure ; l'aspect est le même sur les clichés de profil ; par contre, toujours en décubitus latéral gauche, il semble exister un ralentissement très marqué du produit au niveau de la charnière cervico-occipitale, et on retrouve un aspect comparable en décubitus dorsal", évocateur d'une malformation de CHIARI en l'absence de signes de compression osseuse directe, et bien que l'on ne distingue pas nettement d'empreinte amygdalienne. L'artériographie humérale gauche (Pr P. BUFFARD) ne montre pas d'anomalie.

Devant cette séméiologie médullaire, dans un contexte malformatif osseux, avec la notion de blocage de la circulation du L.C.R. au niveau de la charnière occipito-cervicale, et avec la suspicion d'une difformité de CHIARI, une intervention est décidée ; le 19.3.1971, le Pr C. LAPRAS entreprend une décompression osseuse postérieure : "position assise, toute l'intervention pourra se passer au-dessus de l'ancienne greffe dont la limite supérieure est très basse, incision verticale médiane ; au niveau de C2 on découvre dans l'espace péri-osseux, en arrière des lames, d'énormes veines très dilatées dont on est obligé de faire l'hémostase en les aiguillant ; on découvre la face postérieure de l'occipital, de l'arc postérieur de C1, qui est normal, de l'arc postérieur de C2 qui est très mince, surtout à droite, des arcs postérieurs de C3 et de C4 qui sont complètement imbriqués ; résection des lames de toutes ces vertèbres ; au niveau de l'interligne C3-C4, le bord antérieur de C4 représente une véritable arrête comprimant très nettement le fourreau dural ; ce bord antérieur correspond au sommet de la courbure pathologique de la colonne cervicale : cette laminectomie étendue procure indiscutablement une très large décompression du fourreau dural qui revient en arrière et dessine un peu une corde à l'arc osseux ; résection de l'écaille de l'occipital dans sa partie inférieure et ouverture du trou occipital : à ce niveau, il existe des plexus veineux intra-duraux dont l'hémostase se révèle assez difficile ; incision longitudinale de la dure-mère sur la moelle, prolongée en Y sur la fosse postérieure : au niveau du trou occipital, il existe un processus amygdalien de CHIARI type II très dystrophique descendant jusqu'à la moitié de C2 environ ; surtout cette malformation adhère intimement à la dure-mère pariétale sur 1,5 cm de hauteur au niveau du trou occipital, cette adhérence est sectionnée au ciseau, ce qui libère complètement l'axe nerveux dans le trou occipital et dans les premiers segments cervicaux ; on ne touche pas à l'axe nerveux ; le processus fibreux qui engaine la malformation étant laissé en place ; hémostase minutieuse de l'incision durale, la dure-mère est laissée ouverte, fermeture en 4 plans".

Les suites opératoires sont simples. Les suites lointaines ne sont pas connues.

*

Le tableau clinique ressemble à une sclérose combinée médullaire, puisqu'il y a une quadriparésie spasmodique et une perte de la sensibilité proprioceptive aux quatre membres. Il existe d'autre part un syndrome clinique d'atteinte des racines antérieures au niveau de la ceinture scapulaire et de la racine des membres (de topographie C5-C6). La présence d'un syndrome malformatif osseux de la charnière occipito-vertébrale et de la colonne cervicale est notée. Les données de la radiologie et de l'intervention ne permettent pas de trancher de façon absolue entre l'absence ou la présence d'une cavité médullaire. La difformité de CHIARI, suspectée par les examens radiologiques spécialisés qui insistent sur l'aspect de blocage au niveau de la charnière, est prouvée à l'intervention décompressive. Mais il s'y ajoute une compression osseuse cervicale moyenne.

Observation n° 7 : Monsieur HAM... Abetef, 23 ans,
dossiers 7511318 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7511318 K : Pr C. LAPRAS.

Ce jeune manoeuvre est hospitalisé le 1.12.1975 dans le Service du Pr GIRARD pour des troubles de la marche.

Il n'a pas d'antécédents bien particuliers, si ce n'est des céphalées de type migraineux depuis trois ou quatre ans.

L'affection actuelle débute il y a six mois par une fatigabilité excessive des membres inférieurs, gênant la marche, la montée des escaliers ; suivie quelque temps après par un déséquilibre à la station debout et à la marche, avec des paresthésies à type de courants froids et chauds sur le dos des deux pieds. Enfin, depuis deux mois des troubles sphinctériens à type d'urgence mictionnelle sont apparus associés à une impuissance sexuelle épisodique.

La séméiologie rappelle le tableau de la sclérose combinée médullaire. Il existe en effet un syndrome pyramidal avec, aux

membres inférieurs des réflexes ostéo-tendineux vifs et symétriques, un réflexe achilléen polycinétique, des réflexes cutanés plantaires en extension, et aux membres supérieurs des réflexes ostéo-tendineux très vifs à droite ; il y a seulement un discret signe de BARRE au membre inférieur droit ; les réflexes cutanés abdominaux ne sont pas obtenus. On ne trouve que des troubles de la sensibilité profonde : la marche est instable, très ataxique, avec un signe de ROMBERG, et les troubles du sens positionnel sont importants aux membres supérieurs, mais plus discrets aux membres inférieurs ; enfin, il existe un signe de LHERMITTE.

Il n'y a par ailleurs aucun signe bulbaire ou vestibulaire et en particulier pas de nystagmus. On note toutefois une hypotonie des membres et l'on discute une hypermétrie au niveau des membres inférieurs.

Les examens ophtalmologique et oto-rhino-laryngologique sont négatifs, ainsi que l'E.E.G. Le L.C.R. est normal (3 leucocytes mononucléés par mm³, protéines à 0,26 g/l, Ig G à 7,3 %, et à un 2e examen : 1 élément, 0,23 g/l et 8,3 %) ; la sérologie spécifique est négative.

L'E.M.G. (Dr B. BADY, 3.2.1976) montre "des signes extrêmement discrets d'atrophie neurogène périphérique dans le territoire de la racine C8 droite : muscles du 1er espace inter-osseux, muscle abducteur du pouce droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche, avec cependant des potentiels prédominants que l'on peut suivre à des fréquences égales à 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf médian droit : aisselle-coude 67 m/s, coude-poignet 62 m/s, latence distale : 3,8 ms ; muscles radiaux droits : silence électrique au repos, le tracé est normal ; muscle jambier antérieur, muscles pédieux droits : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est proportionnel à l'effort obtenu ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. droit : 47 m/s, latence distale : 3 ms".

Les radiographies simples mettent en évidence une impression basilaire (l'odontoïde dépassant de 13 mm la ligne bimastoïdienne), et accessoirement l'obliquité de l'apophyse transverse gauche de L4.

La myélobulbographie gazeuse (Dr R. DUC, 28.1.1976) montre que : "la moelle cervicale et dorsale haute est normale ; que le passage dans le système ventriculaire et dans le système cisternal de la fosse cérébrale postérieure est excellent ; que les amygdales cérébelleuses sont en position basse et franchissent un peu le trou occipital ; il existe donc une anomalie de la jonction occipito-vertébrale avec des amygdales cérébelleuses en position basse".

L'association de signes cliniques de sclérose combinée médullaire, d'impression basilaire, de difformité de CHIARI radiologiquement visible fait poser l'indication opératoire ; l'intervention réalisée le 11.2.1976 par le Pr C. LAPRAS comprend une décompression osseuse postérieure et une intubation : "position assise, incision occipitale médiane, résection de l'arc postérieur de l'atlas et de l'écaille occipitale bilatéralement avec ouverture du trou occipital, incision en Y de la dure-mère : il existe une malformation de CHIARI très nette, mais l'engagement des amygdales dépassant nettement le bord inférieur de C1, on doit réséquer aussi l'arc postérieur de C2 ; l'incision durale est prolongée vers le bas, dissection de l'arachnoïde avec mobilisation des amygdales ; la réaction arachnoïdienne n'est pas très dense ; mise en place d'un tube de RICKHAM dans l'aqueduc descendant au niveau de C3-C4 ; fermeture de la dure-mère par une plastie d'agrandissement de dure-mère lyophilisée C.T.S., fermeture en 4 plans sans drainage".

Les suites opératoires immédiates sont simples.

*

La symptomatologie est celle d'un tableau de sclérose combinée médullaire des quatre membres, sans signe bulbaire, sans nystagmus, sans atteinte des nerfs crâniens, avec discussion d'une petite note cérébelleuse. Il existe une malformation de charnière de degré moyen. La myélobulbographie montre des amygdales ectopiques, et l'intervention décompressive avec intubation confirme la difformité de CHIARI, sans que la malformation osseuse paraisse entraîner de compression. Les signes d'atrophie neurogène périphérique sont discrets et limités au territoire C6 droit.

2.3 - A forme de syndrome pyramidal médullaire

Observation n° 8 : Madame ODE... Simone, 51 ans,
dossiers 7600647 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7600647 K : Pr C. LAPRAS.

Cette employée en confection est hospitalisée le 19.1.1976 dans le Service du Pr GIRARD pour des troubles de la marche.

Le début de l'affection remonterait à 5 ou 6 ans, par une faiblesse de la jambe gauche et par une fréquente sensation d'engourdissement du bord externe du pied. En réalité, on apprend que depuis la jeune enfance elle se tordait souvent la cheville gauche, et qu'il était apparu, quelque temps avant la gêne de la marche, une douleur de la nuque exagérée par les efforts.

Actuellement la gêne de la marche est due à une spasticité et à un déficit des membres inférieurs prédominant légèrement à gauche. On remarque la petite taille (1,50 m), non familiale, associée à d'autres éléments dysmorphiques : petite taille des pieds (pointure : 35), pieds creux surtout à gauche avec léger varus équin, inégalité de longueur des membres inférieurs (-1,5 cm à gauche), scoliose cervico-dorsale.

Il existe un syndrome pyramidal bilatéral, modérément déficitaire aux membres inférieurs, avec spasticité, signe de BABINSKI bilatéral, signe de HOFFMANN aux deux membres supérieurs, et réflexes ostéo-tendineux vifs aux quatre membres.

Il n'y a aucun signe vestibulaire (en particulier pas de nystagmus), ou cérébelleux, aucune atteinte des nerfs crâniens. On ne retient aucun trouble de la sensibilité : notamment, il n'est pas possible de trouver la moindre zone de dissociation thermo-algique, même au niveau du cou ou de la face.

A l'examen ophtalmologique, la motricité oculaire et la sensibilité cornéenne sont normales ; il n'y a pas de nystagmus. L'examen oto-rhino-laryngologique confirme l'absence de troubles pharyngo-laryngés ; l'épreuve de BARANY est normale, à l'eau froide (20°) ; il existe simplement un tracé dysrythmique d'allure centrale à l'E.N.G. avec épreuve pendulaire.

L'E.E.G. et le L.C.R. (limpide, moins de 1 élément par mm³, protéines à 0,22 g/l, glucose à 0,75 g/l, NaCl à 7,18 g/l, Ig G à 6 %) sont normaux.

L'E.M.G. (Dr B. BADY, 6.2.1976) apporte la notion "de très discrets signes d'atrophie neurogène périphérique dans le territoire des racines C8 droite et gauche, de la racine C7 droite, et peut-être de la racine C5 gauche (mais il n'a été exploré qu'un muscle de cette racine) ; muscles du 1er espace inter-osseux gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est de type intermédiaire assez riche avec cependant des potentiels prédominant battant à une fréquence élevée ; muscle abducteur du pouce gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est identique ; vitesse de conduction dans le nerf médian gauche : 67 m/s, latence distale 2,5 ms ; vitesse de conduction dans le nerf cubital gauche : 60 m/s, latence distale 2,9 ms ; muscles radiaux gauches : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est sub-normal ; muscle biceps gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est normal, en quelques endroits de type intermédiaire riche avec des potentiels prédominant à fréquence élevée ; muscle abducteur du pouce droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche, avec des potentiels battant à fréquence élevée ; vitesse de conduction dans le nerf médian droit : 60 m/s, latence distale 2,6 ms ; muscles radiaux droits : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche avec des potentiels prédominant battant à fréquence élevée ; muscle long supinateur droit : le tracé est normal ; muscles pédieux droit et gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est pauvre, mais proportionnel à l'effort fourni ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. droit : 53 m/s, latence distale 2,5 ms ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. gauche : 50 m/s, latence distale 3,1 ms".

Les radiographies simples de la colonne cervicale montrent une cervicarthrose C2-C3 (sur la néo-articulation inter-épineuse) et C3-C4 (sur l'apophyse inter-apophysaire postérieure droite), une angulation de C4 sur C5 sur les clichés de profil, et une scoliose cervico-dorsale sur les vues de face. Au niveau dorso-lombaire il existe une scoliose compensée, et l'apophyse transverse gauche de L3 est oblique en haut. Les tomographies de la charnière occipito-cervicale (Dr R. DUC) montrent une importante malformation osseuse : il existe en effet, d'une part une impression basilaire majeure, l'odontoïde dépassant la ligne de CHAMBERLAIN (de 16 mm) et la ligne himastoïdienne, et d'autre part une platybasie, une assimilation de l'arc postérieur de C1 ; de plus, l'apophyse odontoïde est dysplasique, son sommet étant tronqué (aplatis et horizontal de face, en cône pointu de profil) ; enfin les films précisent l'aspect de la colonne cervicale, où il y a un affrontement sans synostose des apophyses épineuses de C2, C3, C4.

La malformation nerveuse de la jonction bulbo-médullaire, du type de la difformité de CHIARI, est mise en évidence par la myélobulbographie (Dr R. DUC, 21.1.1976) : "sur les coupes tomo-graphiques réalisées en "rayons mous", l'extrémité des amygdales cérébelleuses se situe entre l'atlas et l'axis ; il n'a pas été possible d'injecter le système ventriculaire, seules quelques citernes s'opacifient, surtout en fin d'examen : citerne de GALLIEN, citernes rétro-pulvinariennes, citerne inter-pédonculaire".

La malade est opérée par le Pr C. LAPRAS (2.9.1976) ; l'intervention comprend une décompression osseuse postérieure avec intubation de l'aqueduc : "position assise, incision occipitale médiane, résection de l'arc postérieur de l'atlas, puis ultérieurement de C2 pour dépasser le niveau des amygdales, résection bilatérale de l'écaille occipitale avec ouverture du trou occipital ; il existe de volumineux plexus veineux extra-duraux au niveau du trou occipital ; incision en Y de la dure-mère : les plexus veineux intra-duraux, volumineux, sont fermés par trois aiguillées au surjet ; il existe un prolapsus amygdalien bilatéral, plus marqué au niveau de l'amygdale droite qui descend jusqu'au niveau de C2 ; il existe une réaction arachnoïdienne assez marquée, l'arachnoïde est disséquée au niveau du trou occipital, les deux amygdales sont libérées des adhérences arachnoïdiennes ; on sectionne une petite artère émissaire entre le trou occipital et l'amygdale droite ; section de la partie haute des deux ligaments dentelés, ouverture du IVe ventricule, mise en place d'un tube de RICKHAM dans l'aqueduc, descendant dans les segments péri-médullaires ; fermeture de la dure-mère par une plastie de dure-mère lyophilisée C.T.S., fermeture en 4 plans sans drainage".

Quinze jours après l'intervention, l'amélioration est notée par la malade elle-même : la marche est moins spastique ; un torticolis apparu dans les suites opératoires est en régression ; l'examen neurologique est inchangé.

Dix mois après l'intervention, la marche reste spastique, surtout à gauche ; l'examen neurologique n'est pas modifié. On peut simplement affirmer que les troubles n'ont pas progressé.

*

La symptomatologie neurologique se résume ici à un syndrome pyramidal isolé des quatre membres. Le contexte malformatif clinique est évident ; les radiographies montrent une importante malformation osseuse de la charnière occipito-vertébrale et de la colonne cervicale. L'ectopie amygdalienne, observée à la myélo-

bulbographie, est confirmée par l'intervention décompressive avec intubation de l'aqueduc ; la difformité de CHIARI est asymétrique, l'amygdale droite descendant plus bas que la gauche. Il ne semble pas exister de cavité médullaire. Les signes électriques d'atrophie neurogène périphérique sont limités aux racines C7 et C8. Dix mois après l'intervention, l'amélioration, notable d'abord, n'a pas progressé.

2.4 - A type de myélopathie non syringomyélique complexe

Les cinq observations de ce groupe ont pour point commun de présenter un trouble moteur des membres inférieurs (parfois d'un seul). Elles revêtent par ailleurs des allures différentes. Aussi distinguerons-nous trois classes, à savoir :

- l'atteinte neurogène périphérique des membres inférieurs : deux cas (Obs. 9 , 10),
- la forme de sclérose latérale amyotrophique : deux cas (Obs. 11 , 12),
- les atteintes thermo-algique et neurogène périphérique croisées. : un cas (obs. 13).

2.4.1. A type d'atteinte neurogène périphérique des membres inférieurs :

Les deux observations présentées ci-après ont, en fait, une atteinte neurogène périphérique diffusée, aux quatre membres ; mais, pour une raison pratique (comparaison avec la littérature), nous les avons regroupées sous cette appellation. De plus, ce type d'atteinte aux membres inférieurs nous paraît plus suggestif, plus susceptible de marquer l'attention, dans un contexte de difformité de CHIARI.

Observation n° 9 : Monsieur GOB... René, 19 ans,
dossiers 7503965 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7503865 K : Pr C. LAPRAS.

Ce jeune menuisier, originaire d'Italie du Nord, est hospitalisé le 7.8.1967 dans le Service du Pr GIRARD pour une quadriplégie.

A l'âge de 14 ans, est pratiquée une intervention correctrice pour un pied creux droit associé à un trouble moteur de la jambe, qui entraînaient une gêne de la marche. A la même époque, les mouvements d'abduction des bras deviennent difficiles, et des radiographies font découvrir des malformations des têtes humérales et des cavités glénoïdes.

A l'âge de 17 ans apparaissent les premiers troubles sensitifs : en apprenant à conduire, il constate qu'il ne peut sentir correctement où il pose son pied droit, ce qui l'oblige à contrôler par la vue la position de celui-ci. L'hypoesthésie est encore plus importante pour la douleur et remonterait jusqu'au genou.

En janvier 1967, il ressent brusquement des fourmillements dans tout l'hémicorps gauche, y compris la nuque et le bas de la face, aussi bien spontanés que provoqués par le toucher, pendant 3 ou 4 jours. Puis apparaissent une hypertonie hémicorporelle gauche, des troubles sphinctériens, à type de mictions impérieuses avec pollakiurie, et des difficultés d'exonération.

Il est hospitalisé à DIJON dans le Service du Pr J. BALLIVET, et présente alors une quadriplégie plus accentuée à gauche, d'apparition progressive, avec une démarche extrêmement curieuse rappelant un aspect de myopathie. Il existe aussi une diplopie par paralysie du VI droit. La pneumo-encéphalographie gazeuse ne montre pas d'injection ventriculaire.

Il est adressé dans le Service du Pr GIRARD au début du mois d'août 1967, et l'on retient alors, chez ce malade de 19 ans, cinq groupes de symptômes : neurologique, osseux dysmorphique, ligamentaire, cutané, et endocrinien, qui font porter le diagnostic de neuro-ecto-mésodermose. De ces cinq syndromes, seul le premier continue à évoluer.

Le syndrome neurologique consiste alors en une atteinte pyramidale des quatre membres prédominante du côté gauche (trépidation épileptoïde du pied, signes de BABINSKI et d'OPPENHEIM, déficit moteur à gauche). Les réflexes cutanés abdominaux ne sont pas obtenus, mais les réflexes crémastériens et anal sont présents. Les réflexes ostéo-tendineux sont absents du côté droit ; le réflexe rotulien n'est pas trouvé à gauche. L'atteinte sensitive intéresse tous les modes : l'hypoesthésie tactile, prédominante à droite, remonte jusqu'en D2 ; l'hypoesthésie algique et surtout thermique remonte jusqu'en C2 ; l'hypoesthésie profonde, bilatérale, atteint en haut le niveau D12-L1 ; tandis que l'anesthésie est globale au membre inférieur droit. Il présente une amyotrophie importante de ce même membre. Il existe aussi des troubles sphinctériens. Le Pr SCHOTT retient un syndrome de type myélopathique, mais il y a de plus une atteinte du VI droit. Le niveau intellectuel est correct.

L'examen ophtalmologique confirme la paralysie du VI droit. L'examen oto-rhino-laryngologique est strictement normal, cliniquement, sans nystagmus spontané ou dans les positions latérales du regard, et aussi aux épreuves de BARANY.

L'E.E.G. et le L.C.R. (clair, moins de 1 élément par mm³, protéines à 0,40 g/l, glucose à 0,65 g/l) sont normaux. La sérologie spécifique est négative ; on vérifie l'absence de signes biologiques d'intoxication arsenicale chronique, et l'absence d'anticorps anti-nucléaires.

L'E.M.G. (Dr G. BOUILLIAT, 23.8.1967, n° 7330) ne montre pas "de signe d'atrophie neurogène ou myogène dans les muscles explorés ; les vitesses de conduction dans les S.P.E. n'ont pu être calculées, car il n'a pas été possible d'obtenir une réponse en stimulant au niveau de la tête du péroné ; la réponse obtenue au niveau de la cheville permet de calculer le temps de latence distale, qui est normal (3,9 ms) ; muscle quadriceps gauche : le tracé est normal ; muscle deltoïde droit : le tracé est pauvre à basses fréquences, mais d'aspect normal ; muscle pédieux droit : le tracé est pauvre à basses fréquences ; muscles pédieux gauche : le tracé est d'aspect normal ; muscle abducteur du pouce droit : le tracé est normal ; la vitesse de conduction dans le nerf médian droit (64 m/s) est normale".

Les radiographies du crâne, du rachis et de la charnière occipito-vertébrale montrent une discrète platybasie, un aspect cunéiforme (de profil) de D8, une hypoplasie de la lame vertébrale droite de C6, une symphyse des arcs postérieurs de C3 et C4, un dédoublement de l'apophyse épineuse de C4, un aspect trapézoïdal (de face) de D6, une cypho-scoliose dorsale, mais pas d'anomalie osseuse de la charnière.

L'artériographie humérale droite (Pr P. BUFFARD, 2.9.1967) fait discuter la valeur d'anomalies artérielles de la fosse cérébrale postérieure : "de profil, le tronc basilaire est indiscutablement situé trop près du clivus, refoulé en avant, et son calibre est pincé dans le sens antéro-postérieur ; de face, on retient un refoulement du tronc basilaire de la gauche vers la droite ; sur les clichés de profil, les artères cérébelleuses supérieures ont un aspect un peu raide". Ces aspects sont interprétés plus dans le sens d'une malformation que dans celui d'un processus expansif tumoral.

La pneumo-encéphalographie gazeuse du 12.9.1967 (que nous n'avons pas pu retrouver) n'aurait pas apporté de renseignements jugés probants à l'époque : il n'y avait pas, notamment, d'atrophie hémisphérique.

Lors d'une hospitalisation, en février 1968, l'examen ophtalmologique ne retrouve plus la paralysie du VI droit. Le L.C.R. est toujours normal (protéines à 0,22 g/l, Ig G normales). Un prélèvement de nerf tibial antérieur est étudié (Pr M. TOMMASI, 2.3.1968, n° E/4743) : "le fragment a fait l'objet d'une inclusion en paraffine, avec coloration standard, colorations par le PAS, colorations trichromiques de MASSON ; d'autre part, il a été coupé en congélation, coloré au Soudan, et par la méthode métachromatique de HIRSCH-PEIFFER ; sur les colorations au trichrome de MASSON, il n'existe pas de sclérose endoneurale ou interstitielle appréciable, ni d'hyperplasie schwannienne ; les gaines myéliniques paraissent bien conservées ; les axones sont quelquefois partiellement visibles, avec une morphologie, un calibre et des contours normaux ; il ne paraît pas y avoir de dépôt anormal interstitiel, adventitial ou péri-vasculaire, ni d'infiltration inflammatoire ou cellulaire quelconque ; sur les colorations au PAS, il n'y a pas de dépôt ou de matériel PAS-positif sur l'ensemble du prélèvement et sur l'un quelconque de ses constituants ; sur les colorations au Soudan rouge après coupes en congélation, il semble exister peut-être une très légère surcharge endoneurale par des produits Soudan-positifs, dont la signification est assez discutable ; ici encore, les gaines myéliniques ont conservé une morphologie normale, ainsi que leurs axones ; sur les colorations métachromatiques au Crésyl-violet acétique (HIRSCH-PEIFFER), il existe des figures de surcharge généralement intra-cellulaires, assez discrètes, en produits métachromatiques rouges (sans métachromasie brune), soit dans l'adventice, soit dans l'endonèvre : cet aspect est de signification discutable".

Quelques mois plus tard le malade se fracture la clavicule gauche lors d'une chute. A ce moment-là (juin 1968), il ne sent presque plus le chaud et le froid de la main gauche, les brûlures sont même presque totalement indolores. L'examen clinique permet de retenir une modification dans l'atteinte sensitive : l'atteinte thermique intéresse surtout le côté gauche jusqu'au cou, alors que la diminution de la sensation douloureuse, gauche aussi, siège plutôt aux extrémités, comme l'atteinte de la sensibilité tectile superficielle.

Quand le malade est revu en mars 1969, la quadriparésie s'est stabilisée. Le L.C.R. est toujours normal. Mais l'E.M.G. (Dr B. BADY, II.4.1969, n° 9848) révèle "l'existence de signes d'atrophie neurogène périphérique certains avec un ralentissement de la vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. droit et dans le nerf médian gauche ; les latences distales sont normales ; muscle pédieux droit : fibrillations assez importantes au repos, la contraction volontaire donne lieu à un tracé pauvre avec 1 ou 2 potentiels à la fréquence de 20/s ; vitesse de

conduction dans le nerf S.P.É. droit : 39,50 m/s ; muscle pédieux gauche : fibrillations au repos, la contraction volontaire donne lieu à un tracé d'aspect neurogène intermédiaire avec une fréquence basse, inférieure à 20/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.É. gauche : 46 m/s ; à noter que les deux nerfs S.P.É. sont hypoexcitables à la tête du péroné ; muscle abducteur du pouce gauche : silence électrique au repos, le tracé est pauvre proportionnel à l'effort avec des potentiels que l'on peut suivre à 15/s ; vitesse de conduction dans le nerf médian gauche : 39 m/s".

A la myélographie opaque (Pr P. BUFFARD, 10.4.1969), le transit du produit opaque est normal aux niveaux lombaire, dorsal et cervical, mais le produit, gêné au niveau de la jonction bulbo-médullaire, passe très latéralement et en avant de la moelle, comme s'il existait un obstacle postérieur.

En décembre 1970, l'état clinique est inchangé.

A la demande du Pr R. DUMAS de DIJON, une nouvelle hospitalisation est décidée dans le Service du Pr GIRARD, en avril 1975. L'importance des troubles neurologiques (particulièrement la marche spastique avec steppage bilatéral et les troubles urinaires) a obligé le malade (âgé de 27 ans) à changer de profession : il est maintenant aide-comptable. L'évolution de la symptomatologie se poursuit peu à peu pour aboutir à l'apparition, depuis un an, de troubles trophiques : à type de plaie traînante de la main gauche (rattachée partiellement à l'épisode traumatique) et d'ulcérations torpides de la malléole interne et du dos du pied gauche.

Le tableau neurologique est constitué d'une part d'un déficit moteur global avec rigidité élastique, plus accentué à gauche (signe de BABINSKI), d'autre part de troubles de la sensibilité objective remontant jusqu'à D2 et prédominant légèrement à droite, tandis que les troubles de la pallesthésie sont bilatéraux aux membres inférieurs ; cette symptomatologie asymétrique évoquant une tendance au syndrome de BROWN-SEQUARD, gauche. Il existe, en plus de l'amyotrophie du membre inférieur droit, une abolition des réflexes ostéo-tendineux à ce niveau, du réflexe rotulien gauche, des réflexes stylo-radial et bicipital gauches, alors que les réflexes du membre supérieur droit sont faibles.

L'E.E.G. ne montre pas d'anomalie. Le L.C.R., prélevé pour permettre l'injection d'air à la myélographie, est normal : aspect clair, protéines à 0,33 g/l, glucose à 0,85 g/l ; NaCl à 7,36 g/l, Ig G à 5,8 %.

En raison des difficultés techniques entraînées par l'adiposité et par la cypho-scoliose, la myélobulbographie gazeuse est réalisée par une ponction lombaire au niveau de L1 (Pr M. BOCHU, 26.5.1975) : "sur la 1ère série en position horizontale,

on note un aspect caractéristique d'anomalie de CHIARI avec empreinte de l'amygdale cérébelleuse et du processus bulbaire au niveau de l'arc postérieur de C1 ; d'autre part on est surpris de constater l'imprégnation d'une cavité médullaire étendue depuis C1, où elle prend un aspect effilé en bec de flûte (fig.1), jusqu'à la partie basse du cliché, c'est-à-dire D4 ; cette cavité a un diamètre sagittal de 5 à 6 mm dans la région cervicale ; sur une 2ème série pratiquée en position tête basse de 7°, on fait des constatations tout à fait comparables, mais il semble que, de plus, l'on puisse retenir une augmentation du diamètre sagittal de la cavité centro-médullaire d'environ 5 mm avec un amincissement parallèle de la colonne gazeuse pré-médullaire ; par ailleurs, sur les trois séries réalisées, on constate que les citernes antérieures du tronc cérébral sont bien injectées et qu'elles ont un aspect normal ; il n'existe jamais d'imprégnation ni de la grande citerne, ni du IVe ventricule ; sur les deux films de centrage pratiqués pour repérer le niveau de l'injection, on constate que l'air injecté occupe dans la région dorsale basse une situation médiane : on peut se demander, sur cet élément, s'il ne s'agit pas d'une injection de la cavité centro-médullaire observée dans la région cervicale".

Au décours de cet examen, le tableau clinique se complète pour aboutir à une quadriparésie prédominante aux membres inférieurs et à gauche, avec une hypoesthésie thermo-algique dans les territoires C2, C3, C4 et une anesthésie pour ces mêmes sensibilités au-dessous ; la pallanesthésie remonte jusqu'au thorax. Il y a une aggravation passagère des troubles sphinctériens.

L'examen ophtalmologique montre maintenant l'existence d'un nystagmus horizontal dans le regard latéral droit. L'épreuve calorique froide de BARANY est normale, mais l'épreuve vestibulaire pendulaire avec E.N.G. montre une hyperreflectivité avec augmentation des fréquences, et un aspect dysrythmique en fin de tracé.

Ainsi, au terme de cette longue évolution, ce malade se présente avec cinq séries d'anomalies : neurologique (que l'on vient de décrire), osseux dysmorphique, ligamentaire, cutané et endocrinien.

Le syndrome osseux dysmorphique regroupe : un cou court et épais par anomalies morphologiques des vertèbres cervicales (avec implantation basse des cheveux), une discrète platybasie (mais sans malformation de la charnière occipito-vertébrale) ; des malformations bucco-dentaires (malpositions dentaires, agénésie des premières prémolaires, voûte palatine ogivale et étroite), des anomalies des vertèbres dorsales avec cypho-scoliose, des malformations des articulations scapulo-humérales (atrophie des cavités glénoïdes, aplatissement des têtes humérales), des anomalies des os longs des membres supérieurs et de la ceinture scapulaire

(clavicules courtes, valgus de l'extrémité inférieure de la diaphyse humérale), des pieds creux et courts. Les mucopolysaccharides acides urinaires ont été dosés à plusieurs reprises, et sont restés dans les limites de la normale. Une biopsie osseuse de clavicule (Dr VAUZELLE, novembre 1968) ne révèle pas d'aspect pathologique ("aucun signe de processus tumoral ou dystrophique").

Le syndrome de rétraction ligamentaire se manifeste par un blocage articulaire de toutes les articulations, mais surtout de celles du membre supérieur et de la face (scapulo-humérales, métacarpo-phalangiennes et temporo-mandibulaires notamment).

Le syndrome cutané se traduit par une hyperkératose diffuse, mais intéressant surtout les régions palmo-plantaires, dont l'examen histologique ne peut fournir d'étiologie, à deux reprises. La peau est sèche, difficile à pincer, accompagnée d'un oedème dur. Tour à tour sont suspectés les diagnostics étiologiques d'hyperkératose arsénicale chronique, de sclérodermie oedémateuse de BUSCHKE, de pachydermopériostose de TOURAINE, de syndrome de KLINEFELTER (en raison de l'aspect génital particulier, mais deux caryotypes - Pr J. LEJEUNE à PARIS, 21.7.1967, et Pr GERMAIN à LYON, 29.4.1975 - montrent une formule chromosomique normale : 46 XY, sans anomalies ni cassures, sans sexe chromatinien), de mucopolysaccharidose type MORQUIO, sans que le reste de la clinique apporte de confirmation.

Le syndrome endocrinien regroupe d'une part une obésité avec adiposité dure, pelvi-trochantérienne, avec vergetures purpuriques au niveau des fesses et de la racine des cuisses ; et d'autre part des troubles de la sphère génitale : gynécomastie, petites testicules, hypopilosité pubienne et axillaire, impotentia acquise totale, mais les dosages hormonaux sont normaux : LH et FSH plasmatiques, 17 CS et 17 OHCS à la limite inférieure de la normale ; enfin le bilan biologique thyroïdien se situe dans la zone d'euthyroïdie.

Devant la certitude d'une malformation de CHIARI, une intervention décompressive avec intubation de l'aqueduc est décidée (Pr C. LAPRAS, 17.6.1975) : "position assise, incision occipitale verticale, résection de l'arc postérieur de l'atlas et de l'écaille occipitale avec ouverture du trou occipital ; incision en Y de la dure-mère : il existe un engagement amygdalien bilatéral net d'environ 5 mm et une réaction fibreuse arachnoïdienne ; incision de l'arachnoïde ; en écartant les deux amygdales on a quelques difficultés à ouvrir le IVe ventricule, dont l'orifice est obliqué par une membrane fibreuse assez dense ; après ouverture de celle-ci, on découvre la cavité ventriculaire : on ne voit pas d'orifice épendymaire net ; après aspiration du liquide des cisternes et des ventricules, la moelle est complètement affaissée et il paraît dangereux de la ponctionner pour trouver sa cavité centrale ; un tube est remonté dans le IIIe ventricule par

l'aqueduc, il est descendu dans les espaces sous-arachnoïdiens cervicaux ; après vérification de l'hémostase, la dure-mère est fermée par une plastie de dure-mère lyophilisée (C.T.S.), fermeture en 4 plans sans drainage".

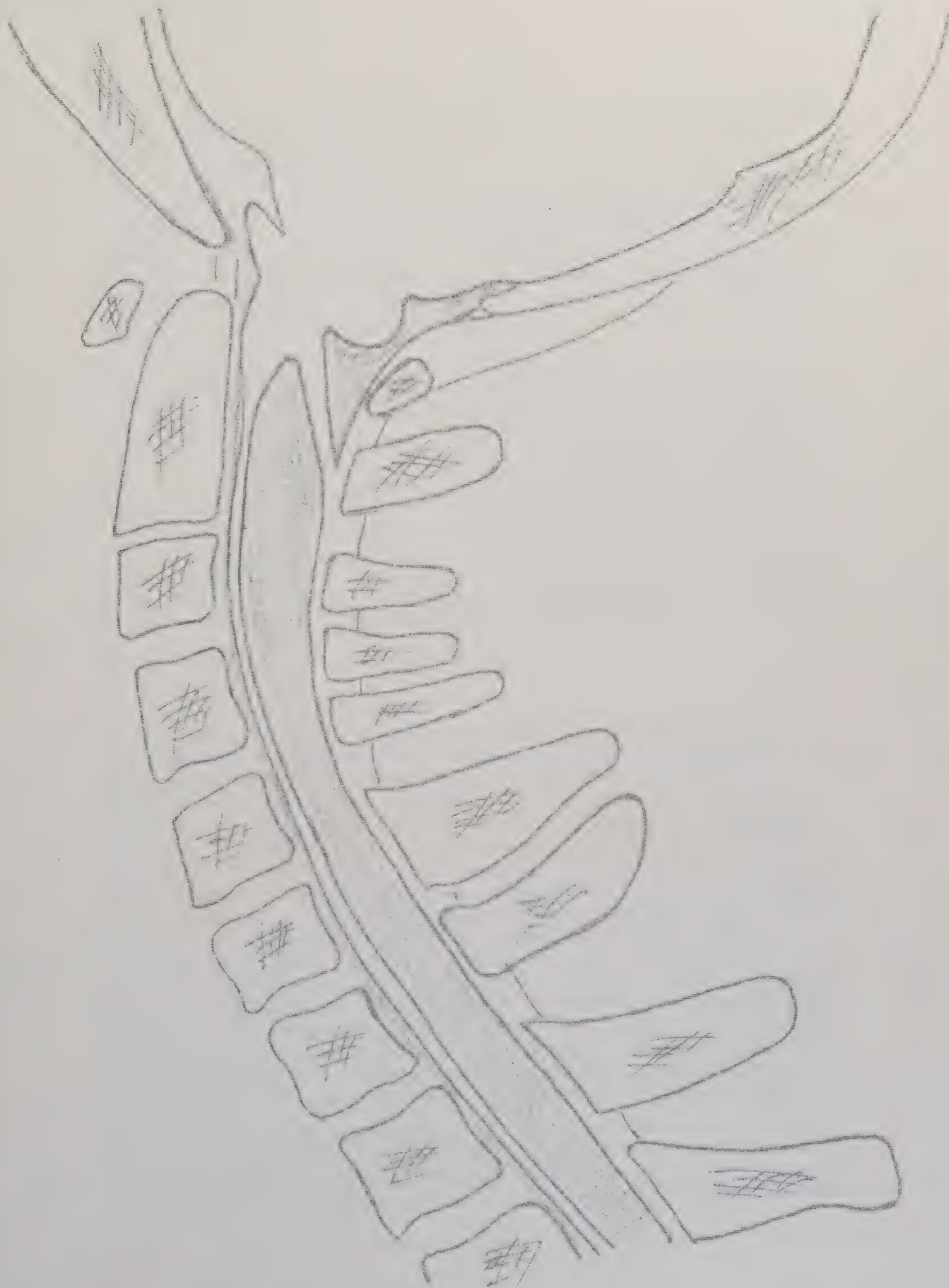
Dans les suites de l'intervention, on assiste à une aggravation des troubles sphinctériens et des troubles moteurs qui vont régresser rapidement par la suite, et à une extension des troubles sensitifs ; l'anesthésie thermo-algique s'étend à tout le corps (mais respecte la face), le diapason n'est pas perçu en-dessous du bassin, avec hyperesthésie au-dessus, tandis que le sens de position des orteils est complètement perdu ; il existe une anesthésie tactile aux membres inférieurs, alors qu'ailleurs il n'y a qu'une hypoesthésie (mais sans atteinte de la face) ; la stéréognosie est diminuée aux membres supérieurs.

La situation est inchangée, 4 mois après l'intervention, sur le plan clinique ; une méningocèle occipitale est apparue (de petit volume) ; par contre, le nystagmus en regard latéral droit a disparu.

L'examen ophtalmologique ne trouve pas, également, le nystagmus antérieurement signalé ; il n'y a pas de paralysie oculomotrice ; la sensibilité cornéenne est très *légèrement* diminuée à gauche.

L'E.E.G. est normal. Le L.C.R. montre une discrète augmentation de la protéinorachie : 0,89 g/l.

Une myélobulbographie de contrôle (Pr Ag M. BOCHU, 23.10.1975) a pu être pratiquée en L4-L5 : "les clichés montrent une très bonne visibilité de la moelle sur toute sa longueur, seul le cône n'est pas décollé en arrière ; le calibre de la moelle se modifie peu en fonction des différentes positions : la moelle cervicale haute est, peut-être, un peu plus grosse en position tête basse avec inclinaison à 9° et la moelle cervicale basse un peu plus grosse en position horizontale, mais les variations sont très minimes, de l'ordre de 1 à 2 mm et, compte tenu de la scoliose, il est difficile d'affirmer qu'elles correspondent véritablement à une variation de calibre et que l'on compare bien des plans comparables ; on ne retrouve pas d'injection de cavité syringomyélique ; le calibre de la moelle est actuellement bien inférieur à ce qu'il était lors de l'examen précédent (en tenant compte du fait que la cavité syringomyélique était injectée, peut-être sous pression ?) ; il n'existe pas de grande citerne intra-crânienne, la limite supérieure de la grande citerne cervicale siégeant au niveau de l'arc postérieur de C1 ; le IVe ventricule est injecté : son angle postérieur est un peu arrondi, mais ses dimensions sont sensiblement normales, si l'on tient compte d'un agrandissement radiographique important ; en fin d'examen, on a pratiqué un cliché de face et un de profil centrés



sur le crâne : on constate l'existence d'une dilatation ventriculaire relativement modérée et sensiblement symétrique ; d'autre part, l'extrémité supérieure du tube de dérivation paraît siéger dans le ventricule latéral gauche ; l'intervention paraît donc avoir été tout à fait efficace en ce qui concerne le passage de l'air au niveau du trou occipital ; quant au problème de la cavité syringomyélique, compte tenu du siège de la ponction lors de l'examen précédent, il n'est pas possible d'exclure effectivement que l'on ait piqué directement une cavité intra-médullaire, mais dans cette hypothèse, on comprend mal comment l'air a pu être injecté d'aussi bonne façon dans les espaces péri-médullaires".

Dix mois après l'intervention (avril 1976), la marche est très difficile, mais possible sur 100 mètres ; il a à peu près les mêmes possibilités fonctionnelles qu'il y a un an. Le réflexe achilléen gauche est perçu. Le déficit moteur atteint la région proximale des membres supérieurs, et une amyotrophie du membre inférieur droit est apparue. L'atteinte sensitive est inchangée. Les ulcérations cutanées de la malléole interne gauche persistent. Il n'y a plus de nystagmus, ni de troubles des nerfs crâniens ; ni de méningocèle occipitale. Il n'y a pas de rétention urinaire, mais la constipation est persistante, comme la dysurie. Il existe maintenant une dermatose des mains, de type eczéma. Le malade a repris son travail quatre mois après l'intervention.

*

Le tableau présenté par ce malade est complexe. L'atteinte médullaire, d'évolution longue (13 ans), chez un adulte jeune, associe une quadriparésie spastique à prédominance gauche, des troubles sensitifs très importants (hypoesthésie thermo-algique en C2, C3 et C4, avec anesthésie sous-jacente, pallanesthésie au niveau du thorax) et des troubles mictionnels qui sont l'élément fonctionnel prépondérant. Il existe aussi une atteinte motrice périphérique des membres inférieurs (steppage bilatéral, aréflexie ostéo-tendineuse, sauf l'achilléen gauche). Les anomalies intéressent par ailleurs d'autres tissus que le système nerveux : syndrome dysmorphique osseux, troubles cutanés, ligamentaires, manifestations endocriniennes. La difformité de CHIARI, soupçonnée lors de la myélographie gazeuse, est confirmée par l'intervention (avec décompression osseuse, intubation de l'aqueduc). Il existe une cavité médullaire depuis C1 jusqu'au cône, mise en évidence par la myélographie gazeuse. Après l'opération se produit une légère aggravation des signes cliniques, puis une stabilisation.

Ce n'est qu'a posteriori (en 1975), en reprenant les clichés de la myélographie opaque de 1969, que l'on identifie l'obstacle au niveau de la charnière occipito-vertébrale et l'engagement des amygdales cérébelleuses. L'artériographie de 1967 montre,

non pas l'aspect caractéristique de boucle extra-crânienne de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, mais une image où cette boucle affleure le niveau du trou occipital ; il existe de plus une branche extra-crânienne qui semble mouler une amygdale cérébelleuse, mais il est impossible d'affirmer s'il s'agit de l'artère cérébelleuse controlatérale, ou bien d'une artère anormale (car on ne dispose pas de cliché de face satisfaisant). Sur les quelques clichés restants de la pneumo-encéphalographie gazeuse de septembre 1967, le système ventriculaire n'est pas injecté ; et chose curieuse, la grande citerne intra-crânienne est bien visible alors qu'elle ne l'est plus sur la myélographie de mai 1975 ; l'amygdale cérébelleuse est en position ectopique, dépassant de plusieurs millimètres le trou occipital ; enfin il n'y a pas d'aspect évocateur d'hydrocéphalie, et les sillons corticaux ont un aspect normal.

Observation n° 10 : Madame CHA... Marie-Antoinette, 43 ans,
sans profession,
dossiers 7505047 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7505047 K : Pr C. LAPRAS.

Cette malade est hospitalisée pour la première fois dans le Service du Pr GIRARD le 10.5.1968, pour des troubles de la marche.

Jusqu'alors, elle a eu souvent des torticolis.

En décembre 1966, elle fait une chute brutale dans les escaliers, entraînant un traumatisme du cou et de la face, avec perte de connaissance brève ; au réveil, elle présente une impotence fonctionnelle des membres supérieurs, rapidement régressive et des paresthésies de ceux-ci. Peu à peu la marche devient incertaine, ébrieuse, avec attraction à gauche.

Lorsqu'elle est examinée en 1968, elle se plaint toujours de paresthésies des membres supérieurs, survenant surtout au froid, à type de picotements ; il existe aussi des brûlures à la nuque, à la fatigue.

Elle présente une quadriparésie spasmodique, avec d'importants troubles sensitifs : abolition de la perception des vibrations du diapason en-dessous des clavicules, ainsi que pour la sensibilité superficielle, avec des troubles de la thermo-algésie aux extrémités. La marche est à la fois spasmodique et pseudo-tabétique. Il n'y a pas de signes vestibulaires (en particulier

pas de nystagmus), ni de signes d'atteinte cérébelleuse, ou des paires crâniennes. Ce tableau évoque une hématomyélie post-traumatique.

L'examen ophtalmologique est normal. L'examen oto-rhino-laryngologique confirme aussi l'absence de nystagmus ; sans déviation des index, et avec un signe de ROMBERG de type "tabétique" ; l'épreuve de BARANY, discrètement perturbée, n'est pas interprétable.

La ponction lombaire montre une dissociation albumino-cytologique nette (albumine à 1,60 g/l), alors que le liquide sous-occipital est normal (albumine à 0,15 g/l).

Les radiographies du crâne et de la colonne cervicale ne montrent pas d'anomalie.

La myélographie opaque (Pr P. BUFFARD, 14.5.1968) montre de l'arthrose en C5-C6, une grosse moëlle cervicale et un arrêt du produit de contraste à la partie supérieure de la colonne cervicale.

La malade est opérée avec le diagnostic d'hydromyélie médullaire ; l'intervention (Pr MANSUY, 30.6.1968) comprend une large décompression osseuse cervicale et une myélotomie postérieure : "la laminectomie est progressivement étendue au cours de l'intervention et porte finalement sur C2, C3, C4, C5, C6 et C7 ; celle-ci terminée, on se rend compte que l'étui dure-mérien est distendu et laisse apercevoir par transparence une moëlle nettement augmentée de volume ; l'exploration latérale ne montre pas de saillie discale très notable, en particulier en regard de l'interstice C5-C6 qui paraissait suspect sur les radiographies ; ouverture de la dure-mère : la moëlle apparaît, recouverte de quelques vaisseaux, elle est blanchâtre, presque gélatineuse d'aspect, et renferme du liquide ; une petite myélotomie confirme cette hypothèse : elle laisse écouler un liquide "eau de roche", que l'on prélève pour un examen cytochimique ; on agrandit la myélotomie à la partie inférieure, sur les trois derniers segments cervicaux : on pénètre ainsi dans une cavité très régulière, ne présentant aucune déformation intérieure, aucune lésion permettant de suspecter une tumeur ou des séquelles d'hémorragie antérieure ; une troisième myélotomie est faite à la partie supérieure ; elle permet de faire les mêmes constatations : toute la moëlle cervicale est creusée par une vaste cavité qui descend certainement en bas en-dessous de D1 ; la moëlle présente de très légères adhérences avec l'arachnoïde : elles sont facilement dissociées à la spatule ; l'affaïssement médullaire est considérable et il n'y a pas, manifestement, de compression ni de tumeur sus-jacentes ; fermeture de la dure-mère par un surjet au nylon".

Les suites sont compliquées par des accidents de type engorgement bulbaire. Mais deux mois plus tard, l'amélioration est considérable et se maintient pendant trois mois. Dès lors, les troubles moteurs réapparaissent, accompagnés maintenant d'urgences mictionnelles.

Un nouveau traumatisme crânien occipito-nucal se produit. Par la suite, la malade présente des épisodes de décrochement des membres inférieurs, avec des paresthésies de type spino-thalamique aux mains : sensations de brûlures vives, et des troubles thermo-algiques : les brûlures paraissent indolores.

En mai 1975, on observe une quadriparésie spasmodique (signes de BABINSKI et de HOFFMANN bilatéraux), prédominante à gauche, avec rigidité élastique importante, un déficit moteur des quatre membres, très nettement prédominant aux membres inférieurs. Les mains présentent une amyotrophie de type ARAN-DUCHENNE ("main en griffe" à gauche, "main de prédicateur" à droite). La sensibilité profonde est abolie sur tout le thorax, le tronc et les membres. Il existe une atteinte thermo-algique : tronc et bras, de C2 jusqu'à D8-D9, hypoesthésie en-dessous (avec des cicatrices de brûlures aux mains).

Enfin, on observe un nystagmus horizonto-rotatoire en regard latéral droit, et la langue est très discrètement amincie à droite, sans fibrillations (et sans trouble sensitivo-moteur).

L'examen ophtalmologique ne montre pas d'autre anomalie oculaire.

L'E.E.G. est normal.

A l'E.M.G., (Dr C. BROCHIER, 28.5.1975) "il existe des signes d'atrophie neurogène périphérique au niveau du membre supérieur droit, au niveau des racines C6, C7, C8 et D1 ; au niveau des membres inférieurs, l'aspect des tracés cadre avec une atteinte de type corne antérieure ; muscles du 1er espace interosseux et abducteur du pouce droits : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire on obtient un tracé intermédiaire avec trois potentiels dont l'un prédominant suivi à la fréquence de 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf cubital droit : 61 m/s, latence distale : 3,6 ms ; vitesse de conduction dans le nerf médian droit : 53 m/s, latence distale : 4,4 ms ; muscle long supinateur droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec deux ou trois potentiels dont l'un, extrêmement polyphasique, est suivi à la fréquence de 25/s ; muscle triceps droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est proportionnel à l'effort ; muscle biceps droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec deux ou trois potentiels, dont l'un prédominant est suivi à la

fréquence de 20/s ; muscle deltoïde droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est sub-normal ; muscles pédieux, droit et gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec un ou deux potentiels à la fréquence de 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. gauche : 50 m/s, latence distale : 4 ms ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. droit : 50 m/s, latence distale : 4,1 ms".

Le contrôle de myélographie (Dr G. JEANNOT, 29.5.1975), avec le produit de contraste restant depuis mai 1968, montre qu'"il n'existe aucune anomalie de trajet jusque dans la région cervicale ; à cet endroit, le produit de contraste moule une grosse moelle et circule très lentement sur les parois latérales de la moelle ; le calibre de celle-ci redevient normal vers D2 ; en fin d'examen, il a été impossible de faire passer le contraste dans la grande citerne".

La malade est alors opérée à nouveau (Pr C. LAPRAS, 2.6. 1975) selon la technique de décompression osseuse postérieure avec intubation de l'aqueduc : "incision cervicale médiane débordant en haut le trajet de l'ancienne incision, résection de l'écaille de l'occipital, ouverture du trou occipital, ablation de l'arc postérieur de CI, dénudation de la face postérieure de la dure-mère, en-dessous ; incision en Y de la dure-mère : on découvre une énorme moelle, dont la face postérieure médiane est translucide, une réaction arachnoïdienne très dense au niveau du trou occipital et en-dessus, en pleine convexité cérébelleuse, un volumineux kyste arachnoïdien qui refoule en avant le parenchyme cérébelleux qui paraît dystrophique ; on ne voit pas, apparemment, d'engagement amygdalien, mais le tissu dystrophique au niveau de la région amygdalienne se prolonge sans discontinuité sur la moelle ; une myélotomie commissurale sur la zone translucide permet d'ouvrir la partie haute de la cavité médullaire : celle-ci forme un dôme régulier, sans orifice net, mais à sa face antérieure on aperçoit une traînée violacée correspondant peut-être à un orifice ou aux vaisseaux spinaux antérieurs vus par transparence ; le tissu dystrophique cérébelleux qui operculise le IVe ventricule est incisé, permettant d'ouvrir largement le IVe ventricule : il existe une voussure bulbaire nette, mais on ne voit nulle part d'orifice pouvant correspondre à un passage de L.C.R. ; l'arachnoïde fibreuse dense du trou occipital est complètement disséquée ; une sonde est descendue dans la cavité syringomyélique : il n'y a aucun arrêt, et cette même cavité doit se prolonger jusqu'au cône ; du pentopaque est injecté dans la cavité syringomyélique ; un long tube de RICKHAM est remonté par l'aqueduc dans le IIIe ventricule, en bas il est inséré dans les espaces sous-arachnoïdiens, qui paraissent relativement libres, et permettent son passage à la face antérieure de la moelle ; fermeture étanche de la dure-mère par une plastie de

ture-mère lyophilisée (C.T.S.), fermeture en 4 plans sans drainage".

L'examen histo-pathologique de l'opercule fibreux du IVe ventricule (Dr KOPP, 6.6.1975, n° M 15208) montre qu'"il est composé par du tissu fibro-collagène, au sein duquel on note quelques travées de tissu nerveux malformatif essentiellement glial, sans inflammation spécifique, ni élément tumoral".

La radiographie de contrôle post-opératoire confirme l'impression du chirurgien : il existe bien une cavité médullaire jusqu'au cône, le produit de contraste étant retrouvé en situation médiane en niveau lombaire.

Des complications respiratoires surviennent après l'intervention et la malade décède trois semaines plus tard. La vérification anatomique, demandée, n'a pu avoir lieu.

*

Chez cette malade, la symptomatologie associe une myélopathie globale à une atteinte neurogène périphérique, qui paraît diffuse (membres supérieurs et inférieurs). Il existe une grosse cavité kystique médullaire, de C1 jusqu'au cône, un kyste arachnoïdien de la fosse cérébrale postérieure et une difformité de CHIARI. Deux interventions ont été nécessaires, à sept ans d'intervalle. La malade est décédée de complications respiratoires.

2.4.2. A forme de sclérose latérale amyotrophique :

Observation n° 11 : Monsieur BUT... Marcel, 38 ans,
dossiers 7600152 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7600152 K : Pr C. LAPRAS.

Ce malade, conducteur d'engins de travaux, est hospitalisé le 5.1.1976 dans le Service du Pr GIRARD pour des troubles de la marche.

Parmi les antécédents, on note une hérédité diabétique (mère) avec un état pré-diabétique chez le malade et une ostéomyélite aiguë du coude droit et du genou gauche à l'âge de 13 ans qui a laissé des séquelles trophiques des membres intéressés.

L'histoire actuelle débute en janvier 1974 par une dysarthrie et un tremblement du membre supérieur droit, avec des troubles vaso-moteurs importants ; après ce premier épisode, partiellement régressif, s'installe un état anxio-dépressif, puis apparaissent des troubles de la marche avec sensations de jambes lourdes.

A l'examen, on note d'une part un dysmorphisme sous la forme d'une asyrrétrie faciale, un cou un peu court et épais, des pieds creux avec des jambes grêles (avec troubles trophiques accusés du côté gauche, séquelles de l'ostéomyélite). D'autre part, une séméiologie composée d'une atteinte pyramidale bilatérale, avec des réflexes ostéo-tendineux vifs (sauf les achilléens), et un réflexe cutané plantaire en extension à droite, douteux à gauche, et d'une paraparésie avec ébauche de steppage, abolition des réflexes achilléens, amyotrophie très importante des jambes, hypotonie du pied (ballant), fasciculations des cuisses et des mollets au repos, contractions musculaires par gros fascicules en salves asynchrones à la marche. Il n'existe pas de trouble sensitif, et en particulier de dissociation thermo-algique. Il y a un nystagmus horizontal, en regard latéral, surtout gauche. Enfin, on retient de plus un syndrome strié avec tremblement du membre supérieur droit, d'attitude et de repos, minime rigidité plastique et signe de la roue dentée intermittent. Divers traitements médicamenteux instaurés dans le but d'améliorer ce syndrome strié (dont l'association Dopa-inhibiteur de la décarboxylase) s'avèrent sans effet sur le tremblement.

L'attention ayant été attirée par l'aspect de cou court, divers examens sont pratiqués. Les examens oto-rhino-laryngologique et ophtalmologique confirment le nystagmus en regard latéral droit, et l'E.N.G. avec épreuve vestibulaire pendulaire montre un tracé de type central bilatéral avec hyporéflexie gauche.

L'E.E.G. et le L.C.R. (aspect clair, moins de 1 élément blanc par mm³, protéines à 0,33 g/l, Ig G à 7 %) sont normaux.

Un test au probénécide confirme l'atteinte du système strié (taux d'H.V.A. et de 5-H.I.A.A. très nettement diminués sous probénécide, respectivement 70 et 50 %).

L'E.M.G. (Dr B. BADY, 12.1.1976 et 22.1.1976) apporte la notion d'une atrophie neurogène périphérique aux quatre membres : "muscle pédieux gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est simple, avec un potentiel de 2,5 mV d'amplitude que l'on peut suivre à la fréquence de 30/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. gauche : 44 m/s, latence distale : 7,9 ms ; muscle quadriceps droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est de type intermédiaire pauvre avec 3 ou 4 potentiels que l'on peut suivre à des fréquences de l'ordre de 25/s ; muscle deltoïde gauche, chef externe : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé, tremblé, paraît normal par bouffées ; muscle sus-épineux gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche avec des potentiels prédominant à fréquence élevée ; muscle deltoïde droit, chef externe : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche ; une étude de la conduction sensitive a été tentée au niveau des nerfs cubital et médian gauches chez ce malade : il faut des intensités de stimulation très importantes pour obtenir des réponses, la morphologie des potentiels étant normale au poignet et prenant une allure désynchronisée au niveau du coude ; la vitesse est de 53 m/s dans le sens doigt-poignet dans le cubital, et de 52 m/s dans le sens poignet-coude ; en ce qui concerne le médian, une seule réponse a pu être obtenue uniquement au niveau du poignet : elle est déjà de type très désynchronisée et survient avec une latence de 3,5 ms, ce qui correspond à une conduction sensitive doigt-poignet de 50 m/s ; un enregistrement simultané a ensuite été tenté au niveau des muscles fléchisseurs des doigts et extenseurs des doigts droits, pour exploration du tremblement : il s'agit d'une activité plutôt synchrone, encore que très légèrement décalée dans les deux groupes musculaires, avec activité assez rapide autour de 9 c/s" ; (le nerf pédieux droit n'a pu être exploré en raison de la biopsie).

La biopsie de nerf pédieux droit et de peau (Pr M. TOMMASI, 20.1.1976, n° N 16047) ne montre "que des lésions chroniques de polyneuropathie non spécifique", la peau étant normale.

Les radiographies de la colonne ne montrent pas d'anomalies. Les tomographies de la charnière occipito-vertébrale (Dr R. DUC) révèlent une petite impression basilaire, seule la ligne bimastoïdienne coupant l'apophyse odontoïde.

La myélobulbographie gazeuse (Pr Aq M. BOCHU, 23.1.1976) met en évidence, en plus de la malformation osseuse, une malformation nerveuse de la charnière occipito-vertébrale : "deux séries de coupes ont été pratiquées sur la région cervicale : l'une en position horizontale, l'autre en position inclinée tête basse, puis quelques films ont été centrés sur la fosse cérébrale postérieure en position horizontale d'abord, en position inclinée tête haute ensuite ; sur les deux séries de clichés centrés sur la région cervicale, on note un aspect normal de la grande citerne cervicale, mais l'absence pratiquement complète de la grande citerne intra-crânienne, avec une empreinte correspondant au pôle inférieur de l'amygdale cérébelleuse qui se projette au niveau de la berge inférieure du trou occipital ; en ce qui concerne la moelle cervicale, son diamètre sagittal paraît sensiblement équivalent en position horizontale et en position tête basse, de l'ordre de 6 à 7 mm en valeur anatomique ; on note surtout, sur la série en position horizontale, l'absence complète de colonne gazeuse pré-médullaire entre C3 et C6 avec, semble-t-il sur certaines coupes, un aspect concave du bord antérieur de la colonne gazeuse rétro-médullaire correspondant au même segment ; en position inclinée tête basse, la colonne gazeuse pré-médullaire est injectée pratiquement de façon continue, mais elle est très amincie en C4 et en C5 ; on ne retrouve pas, dans cette position, d'empreinte particulière sur la colonne gazeuse rétro-médullaire ; sur les deux séries centrées sur la région cervico-occipitale, et en particulier sur celle qui a été réalisée en position tête haute, on retrouve l'empreinte du pôle inférieur de l'amygdale cérébelleuse qui se projette au niveau de la berge inférieure du trou occipital ; il n'y a pratiquement pas de grande citerne intra-crânienne, sauf une formation très amincie sur les coupes les plus à gauche ; le IVe ventricule n'est pas injecté (sur certains clichés, une image un peu plus sombre d'allure vaguement triangulaire pourrait être interprétée comme un IVe ventricule faiblement injecté, mais il s'agit d'une image construite, de même qu'une image d'opacité arrondie importante immédiatement en avant, et qui doit correspondre au balayage de l'ombre des rochers) ; un cliché de profil centré sur le crâne en fin d'examen, en position tête haute, montre l'absence totale d'injection du système ventriculaire, avec une bonne injection des sillons corticaux ; en conclusion, la moelle cervicale présente un renflement entre C3 et C5, assez discret, se modifiant très légèrement en fonction de la position ; par ailleurs, l'amygdale cérébelleuse est en position un peu basse,

avec absence d'injection du système ventriculaire ; l'ensemble de ces lignes peut être interprété comme la traduction d'une anomalie de CHIARI, avec une moelle syringomyélique dont la cavité ne communiquerait pratiquement pas avec le IVe ventricule".

Le malade est revu quelques mois plus tard (mai 1976) : l'état clinique est inchangé ; le tremblement et les troubles de la marche persistent. L'examen ophtalmologique montre que le nystagmus spontané est maintenant peu évident ; l'examen otorhino-laryngologique n'est pas modifié : l'E.N.G. et l'épreuve vestibulaire pendulaire sont normaux.

Le L.C.R. est toujours normal (clair, moins de 1 élément blanc par mm³, protéines à 0,34 g/l) ; la détermination de l'activité dopamine-bêta-hydroxylase par la méthode de NAGATSU et UDENFRIEND (Pr J.F. CIER) montre des taux normaux.

A l'E.M.G. (Dr B. BADY, 10.5.1976), il existe toujours des signes d'atrophie neurogène périphérique dans tous les muscles explorés avec des conductions nerveuses motrices normales et, semble-t-il, un déficit de la conduction sensitive avec pratiquement une impossibilité d'obtenir une réponse correcte chez ce malade ; muscle pédieux droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec 2 potentiels à 20/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. droit : 43 m/s, latence : 6,4 ms (à noter qu'il a fallu une intensité de stimulation très forte pour obtenir la réponse évoquée) ; muscle pédieux gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est simple, avec un potentiel de faible amplitude ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. gauche : 43 m/s, latence : 7 ms (avec, là encore, nécessité de stimulation d'intensité forte pour obtenir la réponse) ; muscles jambiers antérieurs droit et gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est simple, avec un potentiel à 25/s, du côté droit ; muscles quadriceps droit et gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre (avec 3 potentiels que l'on peut suivre à des fréquences de l'ordre de 25/s) ; muscle abducteur du pouce gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre, avec 2 ou 3 potentiels à 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf médian gauche : aisselle-coude 50 m/s, coude-poignet 51 m/s, latence distale 3,2 ms ; muscle abducteur du 5e doigt gauche : silence électrique au repos, le tracé est de mauvaise qualité ; vitesse de conduction dans le nerf cubital gauche : coude-poignet 44 m/s, latence distale : 2,2 ms ; nous avons repris une tentative de mesure de la conduction sensitive et, comme la dernière fois, nous avons obtenu des réponses extrêmement mal définies, dont il est impossible de mesurer le début, de faible amplitude, et ceci au niveau du poignet".

L'artériographie cérébrale par voie de SELDINGER (Dr R. DUC, 1975-1976) met en évidence, à l'artériographie vertébrale gauche, que la boucle de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure gauche est extra-crânienne, avec absence de la veine vermiennne inférieure gauche et, à l'artériographie vertébrale droite, une artère cérébelleuse postéro-inférieure droite hypotrophique située au ras du trou occipital.

La cisternographie isotopique (Dr THIVOLLE, 7.5.1976) montre une zone sténosée au niveau de la charnière, surtout visible sur les incidences de profil, avec une cinétique du traceur normale sur 24 heures.

Le malade est alors opéré par le Pr C. LAPRAS (31.5.1976) : "position assise, incision occipitale médiane ; l'arc postérieur de l'atlas est complètement inclus dans le trou occipital : il existe un certain degré d'invagination ; résection de l'arc postérieur de l'atlas, résection de l'écaille occipitale de façon bilatérale, avec ouverture du trou occipital : on est étonné devant la position extrêmement basse du sinus latéral des deux côtés, un peu plus marquée à gauche qu'à droite, la face postérieure de la fosse étant très petite ; le torcular se trouve non pas au sommet d'un angle ouvert, mais descend lui-même très bas au point que l'on est conduit à laisser en place un petit éperon osseux médian pour permettre l'appui postérieur du torcular ; incision en Y de la dure-mère, qui contient un volumineux sinus médian qui doit être fermé à l'aiguille : il existe un engagement amygdalien net mais peu marqué, symétrique, d'environ 5 à 6 mm, et une réaction arachnoïdienne assez dense ; incision et dissection de l'arachnoïde ; l'orifice du IVe ventricule est oblitéré par un diaphragme fibreux, lui-même très dense ; incision de la toile du IVe ventricule : l'extrémité inférieure du IVe ventricule descend en-dessous du trou occipital ; après ouverture du IVe ventricule, un long tube est monté dans l'aqueduc et descendu dans les espaces sous-arachnoïdiens ; après contrôle de l'hémostase, la dure-mère est fermée de façon étanche avec une plastie de dure-mère lyophilisée C.T.S., fermeture en 4 plans sans drainage".

Les suites opératoires sont simples. Dans les trois jours, le syndrome strié disparaît et le tremblement se transforme en un tremblement typiquement cérébelleux avec hypotonie du membre supérieur. Il redevient strié peu à peu, trois mois après l'intervention, les médicaments anti-parkinsoniens étant toujours sans effet. Le nystagmus a disparu ; il y a une méninocèle postérieure palpable. La sténose de la charnière a disparu sur les images de la cisternographie isotopique (Dr THIVOLLE, 15.9.1976), avec une accumulation du traceur au niveau de la grande citerne.

Ultérieurement, une intervention stéréotaxique thalamique gauche est pratiquée (Pr C. LAPRAS, 22.9.1976) ; dès lors, le tremblement cesse.

*

L'état neurologique est complexe. Le déficit purement moteur associe une quadriparésie spasmodique prédominante à droite, une atteinte neurogène périphérique diffuse à l'E.M.G., cliniquement appréciable aux membres inférieurs, où les pieds creux et la gracilité des membres jusqu'à mi-cuisse évoquent l'aspect d'une maladie de CHARCOT-MARIE-TOOTH.

C'est l'aspect dysmorphique avec un cou court et les données de la radiologie qui ont fait découvrir la difformité de CHIARI. Il existe une grosse moelle centrale à la myélographie, sans que l'on puisse affirmer l'existence d'une cavité médullaire communicante avec le IVe ventricule.

Le tableau clinique n'est pas celui d'une myélopathie pure : en effet, d'une part il a été noté un nystagmus, d'autre part est associée une séméiologie striée du membre supérieur droit ayant régressé définitivement après thalamotomie.

Observation n° 12 : Monsieur FAU... Auguste, 53-ans, géomètre,
dossiers 7508326 M : Pr P.F. GIRARD, Pr B. SCHOTT,
Pr Ag M. TRILLET,
7508326 K : Pr C. LAPRAS.

Ce malade est hospitalisé le 11.9.1975 dans le Service du Pr GIRARD pour des troubles de la marche.

A l'âge de deux ans, il s'est fait une plaie ouverte du poignet droit.

Il se plaint actuellement de troubles de la marche, apparus depuis trois ans, et signale de rares dysesthésies des trois premiers doigts de la main droite.

A l'examen, on retient d'une part une rétraction en flexion du 5e doigt de la main droite, avec une amyotrophie de l'éminence hypothénar, que l'on rapporte à la plaie ouverte du poignet droit, en observant d'ailleurs celle-ci au bord interne de l'avant-bras, avec des débris de verre visibles sur les radiographies : ces

signes purement moteurs d'atteinte du nerf cubital droit sont apparus dans l'enfance, et respectent le nerf cubital antérieur. D'autre part, les dysesthésies des trois premiers doigts de la main droite, plus rarement de la gauche, intermittentes depuis cinq ans, sans troubles sensitifs objectifs, et une discrète amyotrophie de l'éminence thénar ont semblé pouvoir être rattachées à une arthrose cervicale diffuse (sauf C1-C2), les ostéophytes étant plus marqués en C3-C4, avec un canal cervical rétréci en-dessous de C3, sur les clichés standards du rachis.

Le tableau clinique est essentiellement représenté par un syndrome de sclérose latérale amyotrophique curieux, puisque le malade dit que depuis une vingtaine d'années il ressent des sensations de crampes au niveau des membres inférieurs ; il a même observé des fasciculations des jambes et des cuisses depuis longtemps, des deltoïdes depuis deux ans. C'est à partir de ce moment que sa marche est devenue difficile, légèrement spastique. On constate effectivement des fasciculations diffuses, sans amyotrophie autre que celle due à l'atteinte essentielle du nerf cubital droit. Les réflexes ostéo-tendineux sont excessivement vifs et il existe un signe d'HOFFMANN, un signe de BABINSKI et une trépidation épileptoïde de façon bilatérale. Il n'y a aucun trouble sensitif, aucune atteinte des nerfs crâniens.

L'examen ophtalmologique conclue à l'absence de paralysie oculo-motrice et d'atteinte de la sensibilité cornéenne.

Le L.C.R. est discrètement perturbé : protéinorachie à 0,59 g/l, mais l'électrophorèse en est normale ; les Ig G sont à 6 %.

Les radiographies pulmonaires, à la recherche d'une néoplasie, sont négatives ; l'électrophorèse sérique est normale. La sérologie spécifique est négative.

L'E.M.G. (Dr B. BADY, 11.9.1975, n° 23459) confirme l'atteinte de type corne antérieure diffuse, et l'atteinte ancienne du nerf cubital droit : "muscle jambier antérieur droit : fibrillations au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche avec cependant des potentiels prédominants que l'on peut suivre à des fréquences supérieures à 25/s ; muscle jambier antérieur gauche : fasciculations cliniques au repos, traduites électriquement sous la forme de décharges spontanées d'unité motrice, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec 3 potentiels dont 1 de grande amplitude que l'on peut suivre à la fréquence de 20/s ; muscle pédieux gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels dont 2 de grande amplitude que l'on peut suivre à des fréquences

supérieures à 30/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. gauche : 46 m/s, latence distale : 3,9 ms ; muscle pédicieux droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire peu riche avec cependant des potentiels prédominant battant à fréquence élevée ; muscle quadriceps droit : fasciculations cliniques au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec 3 ou 4 potentiels battant à des fréquences de l'ordre de 25/s ; muscles du 1er espace inter-osseux gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels à fréquence élevée ; muscle abducteur du pouce gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire on obtient un tracé intermédiaire pauvre avec 2 potentiels dont un battant à une fréquence de 30/s ; vitesse de conduction dans le nerf médian gauche : 50 m/s, latence distale : 3,8 ms ; muscle abducteur du 5e doigt gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire riche ; vitesse de conduction dans le nerf cubital gauche : aisselle-coude 45,80 m/s, coude-poignet 54 m/s, latence distale : 2,1 ms ; muscle deltoïde gauche : fasciculations cliniques au repos traduites électriquement, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec 2 ou 3 potentiels à fréquence très élevée ; muscles du 1er espace inter-osseux droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec 3 potentiels dont 1 de grande amplitude que l'on peut suivre à des fréquences de l'ordre de 25/s ; muscle abducteur du 5e doigt droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 potentiels dont 1 de grande amplitude battant à des fréquences élevées ; vitesse de conduction dans le nerf cubital droit : aisselle-coude 62,50 m/s, coude-poignet 36,20 m/s, latence distale 3 ms ; muscle abducteur du pouce droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pauvre avec 2 ou 3 potentiels dont 1 que l'on peut suivre à la fréquence de 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf médian droit : aisselle-coude 71,40 m/s, coude-poignet 61,30 m/s, latence distale 3,5 ms ; muscle deltoïde droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est de type simple avec un potentiel à fréquence élevée ; il existe donc des signes diffus d'atrophie neurogène périphérique dans tous les muscles explorés, l'allure des tracés cadrant assez bien avec une atteinte des cornes antérieures ; dans le territoire du nerf cubital droit, l'intensité de l'atteinte peut être expliquée par l'ancienne plaie du nerf, expliquant peut-être le ralentissement de conduction nerveuse motrice dans le nerf cubital, dans le trajet coude-poignet*.

L'ancienneté très probable du syndrome de sclérose latérale amyotrophique, les troubles sensitifs subjectifs au niveau des mains font prévoir la poursuite des examens neuro-radiologiques centrés sur le rachis cervical, mais le malade doit quitter le Service au 4^e jour d'hospitalisation.

Il est finalement réhospitalisé un an plus tard, en septembre 1976. Il est très aggravé sur le plan fonctionnel. S'il n'y a pas de nouvelles amyotrophies, la marche est devenue très difficile, considérablement spastique, toutefois possible sans aide, mais seulement sur une cinquantaine de mètres, depuis trois mois, alors qu'auparavant il pouvait encore travailler. Il est devenu dysurique. Il se plaint de dysesthésies de tous les doigts des deux mains, mais il a moins de sensations de crampes.

A l'examen, on constate que l'atteinte du nerf cubital droit n'a pas progressé. En revanche, le petit déficit moteur de la main droite s'est accentué ; au niveau des deux mains, il existe maintenant une hypoesthésie au diapason, des troubles du sens positionnel, mais la stéréognosie et les autres sensibilités sont parfaites.

Le tableau myélopathique est celui d'un syndrome pyramidal bilatéral, très nettement prédominant aux membres inférieurs, avec une très importante spasticité, des réflexes ostéo-tendineux diffusants et polycinétiques, des signes de BABINSKI et d'HOFFMANN. Par contre, les fasciculations sont devenues rares, et ne sont plus constatées qu'au niveau des ceintures scapulaires, toujours sans amyotrophie nouvelle. Il n'y a pas d'atteinte des nerfs crâniens.

L'E.M.G. (Dr B. BADY, 9.9.1976, n° 26481) ne montre pas de modifications par rapport au précédent examen, seuls les tracés des quadriceps se sont peut-être un peu appauvris : "muscles jambier et pédieux droits : quelques fibrillations au repos, les tracés sont intermédiaires avec 3 ou 4 potentiels à 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. droit : 53 m/s, latence distale : 4,4 ms ; muscle jambier antérieur gauche : fibrillations au repos, le tracé est très pauvre, mais de mauvaise qualité ; muscle pédieux gauche : silence électrique au repos, le tracé est intermédiaire riche ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. gauche : 41 m/s, latence distale : 5 ms ; muscles quadriceps droit et gauche : silence électrique au repos, les tracés sont intermédiaires avec 4 ou 5 potentiels à 25/s parfois de grande amplitude ; muscles du 1^{er} espace inter-osseux et abducteur du pouce gauches : silence électrique au repos, les tracés sont intermédiaires avec 4 ou 5 potentiels à 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf médian gauche : 60 m/s, latence distale : 4 ms ; muscle deltoïde antérieur gauche : quelques fasciculations au repos, le tracé est intermédiaire avec cependant 1 potentiel battant à fréquence élevée ;

vitesse de conduction dans le nerf cubital gauche : coude-poignet 35 m/s, aisselle-coude 56 m/s, latence distale : 3,2 ms ; muscle abducteur du 5e doigt droit : silence électrique au repos, le tracé est de type simple avec 2 potentiels à 25/s ; muscle biceps droit : silence électrique au repos, le tracé est intermédiaire riche avec cependant 1 potentiel prédominant à 25/s ; muscle deltoïde antérieur droit : silence électrique au repos, le tracé est intermédiaire riche presque normal en certains endroits ; héli-langue gauche : silence électrique au repos, le tracé est normal".

L'examen ophtalmologique est toujours strictement normal. L'examen oto-rhino-laryngologique ne montre aucun signe vestibulaire spontané, en dehors d'une instabilité à l'épreuve de ROMBERG et l'E.N.G. ne met en évidence qu'une petite note centrale.

La protéinorachie est encore à 0,55 g/l, mais avec moins de 1 élément blanc par mm³ ; un mois plus tard, ce chiffre est à 0,59 mais l'électrophorèse et l'immuno-électrophorèse du L.C.R. sont normales.

Les radiographies du crâne montrent un aspect épais de l'écaille occipitale. Les radiographies et les tomographies (Dr R. DUC) de la colonne cervicale confirment le rétrécissement du canal cervical : (en valeurs corrigées) C1=16 mm, C2=12 mm, C3=11 mm, C4=10 mm, C5=11 mm, C6=10 mm, C7=11 mm.

La myélobulbographie (Pr M. BOCHU, 6.10.1976) montre "sur les coupes centrées sur la région lombaire et la région dorsale basse un aspect normal de cul-de-sac lombo-sacré avec seulement de très minimes encoches non significatives en regard des disques L3-L4 et L4-L5 ; le cône terminal et la moelle dorsale moyenne et basse ont également un aspect normal ; il existe dans la région dorsale basse des séquelles étagées de maladie de SCHEUERMANN d'importance moyenne ; enfin, il y a des calcifications de l'aorte ; les clichés centrés sur la région cervicale montrent un aspect normal de la grande citerne cervicale, mais l'absence de grande citerne intra-crânienne ; l'empreinte de l'amygdale cérébelleuse affleure au niveau de la berge inférieure du trou occipital ; le IVe ventricule n'est pas injecté ; dans la région cervicale elle-même, il n'existe d'air qu'en avant de la moelle au-dessous de C2 : cette colonne d'air pré-médullaire est le siège d'une encoche assez importante en regard du disque C3-C4, qui ne laisse persister qu'un très fin filet d'air ; par ailleurs, on note que le diamètre sagittal du canal cervical, en C3 et en C4, a une valeur (en grandeur anatomique) de l'ordre de 10 à 11 mm ; en somme, sur un canal relativement étroit en C3 et C4, il existe de plus un conflit mécanique correspondant à un nodule uncodiscarthrosique en C3-C4 ; enfin, la situation

de l'amygdale cérébelleuse paraît limite mais, si la grande citerne intra-crânienne n'est pas visible du côté droit, elle l'est bien du côté gauche, et ceci vraisemblablement seulement en relation avec la position du sujet en decubitus latéral droit".

Le diagnostic de difformité de CHIARI conduit à l'intervention (Pr C. LAPRAS, 19.10.1976) de décompression osseuse postérieure avec intubation : "position assise, incision occipitale médiane, résection bilatérale de l'écaille occipitale avec ouverture du trou occipital, résection de l'arc postérieur de CI, incision en Y de la dure-mère : il existe un engagement amygdalien bilatéral et symétrique de près de 1 cm, mais l'artère cérébelleuse postéro-inférieure gauche descend plus bas que la droite ; la réaction arachnoïdienne est modérée ; l'arachnoïde est entièrement disséquée avec mobilisation des deux amygdales et dissection des angles latéraux, dépassant les nerfs du trou déchiré postérieur ; section de chaque côté des premières digitations du ligament dentelé ; ouverture du IVe ventricule ; il semble bien exister un ostium épendymaire au niveau de l'obex ; celui-ci est oblitéré par un fragment de muscle écrasé ; un tube de RICKHAM est monté par l'aqueduc jusqu'au IIIe ventricule, en bas il est descendu dans les espaces sous-arachnoïdiens antérieurs par l'orifice laissé par la section du ligament dentelé ; après contrôle de l'hémostase, la dure-mère est fermée de façon étanche, par une plastie de dure-mère lyophilisée, fermeture en 4 plans sans drainage".

Les suites opératoires sont simples. L'amélioration est subjective, mais également objectivée par l'examen : la marche est moins raide, la spasticité est diminuée, ainsi que le syndrome pyramidal aux membres inférieurs. Les mains sont plus agiles, mais les dysesthésies existent toujours. Un nystagmus horizontal, surtout en regard latéral droit, est apparu de façon intermittente.

L'état clinique est inchangé, quatre mois après l'intervention ; les dysesthésies des doigts de la main droite existent toujours. Un nouvel E.M.G. (Dr B. BADY, 11.2.1977) "retrouve des signes d'atrophie neurogène périphérique disséminés aux quatre membres, mais qui ne semblent pas être très notablement modifiés par rapport à l'enregistrement précédent ; par ailleurs, il existe toujours le long du cubital droit un ralentissement dans le trajet coude-poignet, probablement en relation avec le traumatisme local et avec une impossibilité de mesurer la conduction sensitive dans le trajet poignet-coude, dans le nerf cubital droit".

Depuis près de vingt ans, le tableau clinique évolue progressivement comme un syndrome de sclérose latérale amyotrophique des quatre membres, prédominant aux membres inférieurs, mais il n'y a pas d'amyotrophie. Les remaniements arthrosiques, le rétrécissement du canal rachidien cervical expliquent les troubles moteurs et sensitifs des membres supérieurs. Les signes électromyographiques sont de type corne antérieure aux quatre membres. Les données radiologiques et celles de l'intervention ne permettent pas de trancher entre l'existence ou l'absence d'une cavité médullaire communicante. La difformité de CHIARI, révélée par la myélographie gazeuse, est confirmée à l'intervention qui, dans un premier temps, ne porte que sur cette malformation nerveuse. L'état clinique est peu modifié.

2.4.3. A type d'atteinte thermo-algique et neurogène
périphérique croisées :

Observation n° 13 : Monsieur BAT... Boudjema, 42 ans,
dossier 4241 : Pr R. LAMBERT, Pr Ag L. DESCOS,
Dr J.C. AUDIGIER.

Ce manoeuvre a présenté huit ans auparavant une lithiase urétérale, à la suite de laquelle s'est installée une dysurie durable, et lors de cette hospitalisation il n'avait été noté qu'une discrète scoliose vertébrale.

Il est hospitalisé à nouveau le 2.6.1976 dans le Service du Pr LAMBERT pour des douleurs épigastriques violentes, surtout nocturnes.

Si le bilan digestif est négatif, l'attention est attirée par l'aspect dysmorphique et les signes neurologiques.

La dysmorphie se manifeste par un pied creux droit, une importante cypho-scoliose dorsale supérieure à concavité gauche.

On note de plus une amyotrophie globale de la jambe droite et de la ceinture scapulaire du côté gauche, la main gauche ayant l'aspect d'une main d'ARAN-DUCHENNE. Le déficit moteur est minime. Tous les réflexes ostéo-tendineux sont abolis aux membres supérieur gauche et inférieur droit. On observe des fasciculations diffuses, mais surtout dans les zones d'amyotrophie. Enfin, croisée comme celle-ci, existe une anesthésie dissociée thermo-algique de la jambe droite et de tout le membre supérieur gauche.

Une limitation importante de l'abduction de l'oeil gauche est remarquée.

L'examen ophtalmologique aboutit au diagnostic de maladie de TÜRK-STILLING-DUANE, la rétraction du muscle droit externe étant confirmée et pouvant s'inscrire dans le contexte malformatif du malade. L'examen cochléo-vestibulaire (audiogramme, E.N.G.) ne décèle aucune anomalie.

L'E.E.G. est normal ; le L.C.R. prélevé lors de la myélobulbographie également (moins de 1 élément blanc par mm³, albumine à 0,20 g/l, chlorures à 7,60 g/l). La sérologie spécifique est négative.

L'E.M.G. (Dr B. BADY, Dr GIRARD-MADDOUX, 13.6.1975) confirme l'atrophie neurogène périphérique au niveau des quatre membres, avec prédominance au niveau des membres supérieurs gauche et inférieur droit, et l'atteinte de type corne antérieure : "muscle pédieux droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels, dont la fréquence reste inférieure à 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. droit : 50 m/s, latence distale : 4,8 ms ; muscle jambier antérieur droit : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pathologique avec 3 potentiels dont 1 que l'on peut suivre à une fréquence voisine de 25/s ; muscle deltoïde droit, chef externe : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire pathologique avec 3 potentiels, dont 1 que l'on peut suivre à une fréquence de 25/s ; muscle biceps gauche : fasciculations au repos, dans la contraction volontaire le tracé est simple avec 2 potentiels dont 1 que l'on peut suivre à une fréquence voisine de 25/s ; muscle abducteur du 5e doigt gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels dont 1 que l'on peut suivre à une fréquence voisine de 25/s ; muscle pédieux gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels dont la fréquence reste inférieure à 25/s ; vitesse de conduction dans le nerf S.P.E. gauche : 50 m/s, latence distale : 4 ms ; muscle quadriceps gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est intermédiaire avec 3 ou 4 potentiels, dont 1 que l'on peut suivre à une fréquence voisine de 25/s ; héli-langue gauche : silence électrique au repos, dans la contraction volontaire le tracé est sub-normal".

Les radiographies du rachis montrent, outre la cypho-scoliose dorsale, une lombalisation de SI sans spina bifida. Les radiographies du crâne et de la charnière occipito-vertébrale sont normales.

La myélobulbographie gazeuse (Pr Ag M. BOCHU, 27.6.1975) est réalisée par ponction lombaire : "les clichés centrés sur la région lombaire montrent un cul-de-sac lombo-sacré d'aspect normal, dont le bord antérieur est le siège de très discrètes encoches en regard des disques ; le cône terminal paraît situé en L1 ; les coupes centrées sur la région dorsale montrent que la moelle est plaquée contre le rebord postérieur des corps vertébraux ; cette moelle dorsale a des dimensions qui paraissent normales, ce qui n'est pas surprenant, compte tenu de la cypho-scoliose ; les clichés centrés sur la région cervicale, en position tête inclinée de 8°, montrent l'absence de décollement postérieur, mais la colonne pré-médullaire a un aspect normal, ainsi que la grande citerne cervicale ; le pôle inférieur de l'amygdale cé-

cérébelleuse est situé au niveau du trou occipital ; on ne voit pas de grande citerne intra-crânienne et il n'y a pas d'injection du IV^e ventricule ; en position horizontale, les dimensions respectives de la moelle cervicale, de la colonne gazeuse pré-médullaire et de la grande citerne cervicale sont identiques ; il n'y a toujours pas d'injection ni de la grande citerne intra-crânienne, ni du IV^e ventricule ; en position inclinée tête haute de 8° puis de 15°, on fait des constatations similaires : en effet, les dimensions respectives des colonnes gazeuses et de la moelle cervicale haute ne sont pas modifiées ; il n'y a toujours pas d'injection de la grande citerne intra-crânienne ni du IV^e ventricule ; le pôle inférieur de l'amygdale cérébelleuse paraît, dans cette position, en situation un peu plus basse ; les citernes antérieures du tronc cérébral ont un aspect très aminci, la citerne inter-pédonculaire est mince, de même que la citerne opto-chiasmatique qui paraît plaquée sur le diaphragme sellaire ; enfin on distingue un fragment de citerne vermienne ; entre C3 et C4, le diamètre sagittal du canal cervical, en valeur anatomique, est de 10 à 11 mm ; on peut donc retenir trois éléments : un canal cervical étroit, une amygdale cérébelleuse en situation limite, plus basse en position tête haute, mais sans aucune modification positionnelle du diamètre de la moelle, enfin des anomalies de la fosse cérébrale postérieure".

L'angiographie par voie de SELDINGER (Pr Ag M. BOCHU, 3.7. 1975) montre la naissance directe de l'artère vertébrale gauche à partir de la crosse aortique ; il n'y a pas d'anomalie positionnelle de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure gauche ; les clichés de face, lors de l'artériographie carotidienne, font discuter, du fait de l'ouverture de l'angle de la veine thalamostriée, un certain degré de dilatation des cavités ventriculaires.

L'indication opératoire n'a pas été portée, le malade n'étant pas gêné dans son travail.

*

Tableau clinique associant un dysmorphisme (cypho-scoliose, un pied creux) et une atteinte thermo-algique croisée de deux membres auxquels correspond l'atteinte de corne antérieure la plus évidente (bien que présente aux quatre membres). Le trouble particulier de l'oculo-motricité n'est pas en relation avec une atteinte de la VI^e paire crânienne, mais correspond à une rétraction du muscle droit externe (maladie de TÜRK-STILLING-DUANE), dont les significations mal précisées sont compatibles avec le

contexte malformatif. La myélobulbographie n'est pas en faveur d'une cavité médullaire cervicale, de type syringomyélie communicante. L'explication par des hétérotypies médullaires multi-étagées peut être discutée. L'ectopie amygdalienne affleure au niveau du trou occipital, à la myélographie.

x

Telles se présentèrent ces 13 observations de manifestations médullaires dans la difformité de CHIARI. Leurs aspects sont différents, mais une chose est certaine : il ne s'agit pas de syringomyélies (au sens clinique).

Nous nous proposons de rapporter à la suite quelques observations relevées dans la littérature.

3 - LA LITTÉRATURE

Des cas de difformité de CHIARI manifestés par des troubles divers, qui ne rentrent pas dans les cadres déjà connus, ont été décrits de façon éparse dans la littérature. Mais leur description est parfois assez imprécise, et il nous a paru difficile de conserver les observations au sujet desquelles il peut exister le moindre doute quant à leur allure myélopathique.

A notre connaissance, hormi les approches faites par CHAOUAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN et ABOULKER (31) et par LAMBERTZ, ROUGERIE, BAFFET et ROSSIER (63), il n'y a pas eu d'étude d'ensemble regroupant ces cas, afin de déterminer les caractères des myélopathies dans la difformité de CHIARI.

Ces 26 observations peuvent se rattacher aux mêmes rubriques que celles qui ont été retenues dans cette étude, à savoir :

- le syndrome de BROWN-SEQUARD (obs. 14 à 17),
- le syndrome de sclérose combinée médullaire (obs. 18 à 21),
- le syndrome pyramidal (obs. 22 à 33),
- les myélopathies complexes (obs. 34 à 39).

Nous mentionnerons également quelques observations de manifestations médullaires qui ne peuvent trouver place dans les rubriques précédentes (§ 3.5.), et quelques autres qui ne répondent pas à tous les critères qui ont été fixés, mais qui serviront dans la discussion (toutes ces observations sont notées en chiffre romain de I à XXIII).

Avant d'aborder en détail ces observations, il nous paraît intéressant d'examiner les conclusions de l'article de CHAOUAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN et ABOULKER (31). Ces auteurs rapportent 7 cas, dont 2 de syringomyélie, 1 de luxation altoïdo-axoïdienne au cours d'une polyarthrite rhumatoïde, et surtout 4 cas de myélopathies non syringomyéliques. La difformité de CHIARI a été une découverte des explorations, surtout neuro-radiologiques, chez ces malades dont l'affection évoluait depuis de nombreuses années pour certains (32 ans pour leur cas 2, 27 ans pour leur cas 5) sans

diagnostic précis. Parmi la symptomatologie qui doit faire évoquer ce diagnostic, ces auteurs retiennent le "tableau de myélopathie isolée", le "syndrome déficitaire isolé". Ils insistent sur l'intérêt de la myélographie gazeuse devant "un syndrome de myélopathie progressive qui peut faire découvrir une anomalie de CHIARI inattendue". La symptomatologie est due à l'incompatibilité entre l'étui osseux et le contenu; les malformations osseuses de la charnière cervico-occipitale, les troubles de la dynamique du L.C.R., avec association d'une cavitation intra-médullaire, n'étant que des facteurs aggravants. En effet, "l'engagement de substances nerveuses dans un étui osseux, non préformé à son image, doit se traduire à plus ou moins brève échéance par la souffrance de ce tissu nerveux, ou du tissu nerveux situé normalement au même lieu, et comprimé par le tissu hétérotopique".

3.1 - Le syndrome de BROWN SEQUARD

Il est exceptionnellement décrit dans la littérature. Nous avons retrouvé 3 observations décrites comme telles, et quelques autres qui s'en approchent.

Parmi celles-ci, deux doivent être écartées du cadre strict de cette étude, l'une parce que la réalité de la difformité de CHIARI n'a pu être affirmée, l'autre parce qu'elle s'accompagne de troubles bulbaires.

Observation I : Cas 3 de GIRARD, RICARD et BONNET (8).

Mademoiselle Z..., 19 ans, hospitalisée dans le service du Docteur DEVIC, présente "un syndrome de BROWN-SEQUARD absolument typique : l'hémianesthésie thermique et douloureuse remonte jusqu'aux premières vertèbres cervicales ; il existe une hyperexcitabilité vestibulaire bilatérale". La ponction lombaire montre un blocage partiel de la circulation du L.C.R.. "Il y a une asymétrie faciale". L'intervention décompressive consiste en une laminectomie totale de l'axis et partielle de l'atlas ; "on ne découvre pas de tumeur, mais une arachnoïdite importante et surtout une énorme veine sur le côté de la moelle". Il n'y a aucune amélioration par la suite.

Laissons les auteurs commenter eux-mêmes cette observation de malformation de la charnière occipito-vertébrale. "La malade est revue quelques mois plus tard ; en reprenant l'observation on est alors frappé par l'existence d'une asymétrie considérable du trou occipital dont la partie gauche est dilatée et dont l'axe sagittal est fortement oblique en arrière et à gauche ; cette anomalie du trou occipital est décrite dans le processus d'ARNOLD-CHIARI et il est probable que les signes cliniques présentés par cette malade relèvent de cette malformation".

D'ailleurs l'intervention décompressive osseuse n'a pas amélioré la malade, mais elle ne comportait pas de crâniectomie occipitale.

Il est intéressant de noter que, bien que la preuve anatomique n'en ait pas été apportée, dès 1949 un syndrome de BROWN-SEQUARD pouvait être rattaché à une difformité de CHIARI.

Observation II : BARRAQUER - BORDAS, BACHS et MODOLELL (64)

Cet homme de 34 ans, scoliotique depuis l'âge de 14 ans, avec un cou court présente "un syndrome de BROWN-SEQUARD" cervical supérieur droit ; mais il existe en outre un spasme hémifacial droit, de type périphérique et une hypoacousie droite. Il n'y a pas de nystagmus. Les amygdales cérébelleuses descendent jusqu'à 2 mm en-dessous de l'axis, le bulbe est visible en-dessous, à l'intervention.

Pour ces auteurs, le syndrome de BROWN-SEQUARD correspond aux anomalies osseuses de la charnière occipito-cervicale : impression basilaire , et surtout asymétrie du trou occipital aux dépens des bords droit et antérieur. Mais les anomalies nerveuses sont aussi importantes : en plus de la difformité de CHIARI, il existe une torsion du tronc cérébral par bascule du plancher du IVème ventricule.

L'observation suivante peut se rapprocher de ce syndrome, du fait de la disposition unilatérale de l'atteinte thermo-algique, mais cette séméiologie est insuffisante pour la classer comme telle.

Observation III : Cas PR 25/M de FOSTER et HUDGSON (53).

Le seul symptôme de ce malade est une dissociation thermo-algésique de tout l'hémicorps droit (face exceptée), apparue après un traumatisme d'une épaule. Anomalie de charnière sous la forme d'une fusion occipito-atloïdienne. Ectopie amygdalienne jusqu'au niveau de C3, surtout à gauche, avec une communication entre le IVème ventricule et la moelle, à l'intervention.

En définitive, 1 seule observation, rapportée comme étant un "syndrome de BROWN-SEQUARD", est retenue dans les myélopathies.

Observation n° 14 : Cas CP 42/F de FOSTER et HUDGSON (53).

"Une malade présente un syndrome de BROWN-SEQUARD, avec perte des sensibilités dans le membre inférieur droit, et une anesthésie non vraiment dissociée des épaules ou des membres supérieurs ; il existe en outre une scoliose et la malade se plaint d'une douleur dans le membre inférieur droit et d'une analgésie dans la jambe droite ; l'examen montre une atteinte spino-thalamique du membre inférieur droit, une atteinte cordonale postérieure du membre inférieur gauche, un réflexe cutané plantaire en extension de ce côté, avec hyper-réflexie rotulienne et achilléenne gauches ; les réflexes cutanés abdominaux sont présents ; les radiographies du crâne montrent une fusion occipito-atloïdienne et la myélographie en décubitus dorsal confirme l'ectopie des amygdales cérébelleuses.

Cette patiente n'a ni vertige, ni diplopie, ni signe de compression du cervelet ou du tronc cérébral, ni nystagmus : elle s'est présentée comme une paraparésie spastique avec douleur dans un membre". Il n'a pas été réalisé d'intervention (refus de la malade).

L'observation suivante n'est pas aussi schématique, mais elle en est cependant très proche.

Observation 15 : Cas 24 de HARISPE (26).

Le début de l'affection remonte à 3 ans, chez cette femme de 28 ans cypho-scoliotique, par un épisode de dérobage des membres inférieurs. En plus d'une paraplégie spasmodique sévère, cause d'un état grabataire, on trouve une dissociation thermo-algique du membre inférieur droit ; pas d'autre anomalie osseuse, en particulier de charnière ; ectopie amygdalienne, très grosse moelle cervicale avec un kyste jusqu'en D8-D9.

Observation 16 : Cas 73 de SERIEYE (2)

Monsieur G... Jacques, 48 ans, présente une anesthésie thermo-algique de l'hémicorps gauche (sans atteinte de l'hémiface correspondante) depuis 4 ans, prédominante au membre supérieur, où il existe une hyperesthésie tactile ; pas de trouble de la sensibilité profonde ; les réflexes ostéo-tendineux sont vifs aux membres supérieurs, avec réflexe cutané plantaire droit en extension ; on relève une légère amyotrophie de l'éminence thénarienne et du muscle sterno-cléido-mastoïdien à gauche. Il n'y a "aucun signe d'atteinte bulbaire". Il existe une arthrose cervicale radiologiquement visible. A l'intervention (Pr C. LAPRAS) l'arachnoïdite est assez marquée en face de C1, avec un engagement amygdalien en dessous du bord supérieur de C2 et du IVe ventricule au niveau de C1, sans orifice épendymaire visible : il s'agit donc d'un type II de CHIARI.

L'atteinte thermo-algique gauche n'est pas due à une cavité centro-médullaire, mais à une lésion haut située du faisceau spino-thalamique, qui évoque une myélopathie cervicale, d'autant plus qu'il existe une amyotrophie du muscle sterno-cléido-mastoïdien, innervé par la branche médullaire (niveau C1 à C6) du nerf spinal (comme dans l'observation 3), sans aucun signe bulbaire. Ainsi, la séméiologie présentée par ce malade apparaît bien comme purement myélopathique, réalisant un syndrome de BROWN-SEQUARD.

Observation 17 : Cas 2 de FOSTER, HUDGSON, PEARCE (65), cas JE..
36/M de FOSTER, HUDGSON (53).

Monsieur JE..., 36 ans, présente une quadriparésie surtout droite, accompagnée d'une ataxie hémicorporelle droite, avec troubles de la sensibilité thermo-algique de ce même côté, les troubles de la sensibilité proprioceptive se limitant aux membres supérieurs et au membre inférieur droit ; pas de nystagmus. A cette anomalie nerveuse qui évoque une tendance au syndrome de BROWN-SEQUARD gauche de niveau cervical haut s'associent des anomalies osseuses de la charnière crânio-cervicale (impression basilaire, fusion atloïdo-occipitale, petit trou occipital) et de la colonne cervicale (bloc C2-C3). Les amygdales descendent jusqu'en C2-C3 ; il n'y a pas de cavité médullaire, mais quelques îlots d'épendyme avec du tissu glial, depuis C1 jusqu'au niveau de la moelle dorsale supérieure.

Pour les auteurs, la symptomatologie médullaire est provoquée par la hernie amygdalienne, qui comprime la moelle.

3.2 - Le syndrome de sclérose combinée médullaire

L'observation qui suit se rapproche de ce groupe mais ne peut y être incluse, car elle ne comporte qu'une anesthésie proprioceptive des membres isolée.

Observation IV : Cas JW 30/F de FOSTER et HUDGSON (53).

Cette malade se plaint de douleurs de la nuque ; à l'examen il existe une anesthésie proprioceptive des membres, isolée. Scoliose dorsale. A la myélographie : ectopie amygdalienne, pas d'arachnoïdite, pas d'aspect de grosse moelle. L'intervention confirme le diagnostic.

Mais plusieurs observations ont retenu notre attention :

Observation 18 : GIRARD, RICARD et DEVIC (7),
cas 1 de GIRARD, RICARD et BONNET (8),
RICARD, GIRARD, BONNET et REPLUMAZ (10),
Cas 1 de BERNET (66),
Cas 1 de NAUDIN et GIRARD (13).

GIR... Henri, 47 ans, se plaint de paresthésies dans les membres supérieurs, avec troubles de la marche et vertiges. A l'examen, on note la présence d'un syndrome pyramidal des quatre membres et d'importants troubles de la sensibilité profonde aux quatre membres (incoordination des mouvements, astéréognosie) ; de plus il y a une abolition des réflexes cutanés abdominaux ; une impuissance sans troubles sphinctériens ; "aucune paire crânienne n'est paralysée", "il n'y a pas de troubles de la sensibilité superficielle (tactile, thermique, algésique, ...)". L'aspect extérieur du malade évoque un état dysmorphique (cou court, implantation très antérieure du crâne sur la colonne cervicale). En effet une importante malformation de charnière est décelée à la radiographie : enfoncement du trou occipital, occipitalisation de l'atlas, malformation de l'odontoïde long, sans facettes articulaires, dislocation atlo-axoïdienne, pletylasie. La difformité de CHIARI est

découverte à l'intervention ; de plus la moelle est coudée, aplatie par l'apophyse odontoïde ; une cavité médullaire "pseudo-syringomyélique" est notée à l'examen anatomique.

Les auteurs insistent bien sur le fait que, dans cette observation de difformité de CHIARI, de malformation osseuse de la charnière, de cavité médullaire, la symptomatologie se résume à "une ataxie de type tabétique", sans syringomyélie clinique.

BERNET (66), dans sa thèse inspirée par le Pr GIRARD, poursuit la description histologique : "en arrière de celle-ci, il existe un tissu névroglique dense et fortement altéré avec, à l'intérieur, de très nombreux vaisseaux aux parois très épaissies et en partie hyalinisées, dont la disposition lamellaire évoque du tissu cérébelleux remanié, d'origine embryonnaire, équivalent d'un processus d'ARNOLD-CHIARI ; de plus les faisceaux pyramidaux sont aplatis à la partie supérieure du bulbe ; au niveau de la protubérance il existe une malformation vasculaire de type angiomateuse ; les cellules de PURKINJE ont un aspect atrophique au niveau des lamelles cérébelleuses".

Le rôle de la malformation osseuse est certain, et les auteurs avaient à l'époque retenu seulement "l'importance de la dislocation atlo-axoïdienne", surtout du point de vue chirurgical. Pour notre part, nous retenons aussi les anomalies histologiques, en plus de l'expression particulière de cette cavité.

Observation 19 : KISSEL, ARNOULD, TRIDON, SCHMITT (67)

Monsieur M... Marcel, 28 ans, se plaint d'une fatigabilité rapidement croissante du membre inférieur droit. Chez ce malade, on note à l'examen neurologique : un syndrome pyramidal bilatéral, surtout au membre inférieur droit, qui "fauche" lors de la marche, avec hémiparésie droite, qui est associée à une atteinte cordonale postérieure, manifeste aux quatre membres (pallanesthésie globale, perte du sens de position des orteils), sans autres signes ; avec blocage manométrique complet à la manoeuvre de QUECKENSTEDT-STOOKEY, sans dissociation albumino-cytologique du L.C.R.. Il existe de plus un syndrome dysmorphique : petite taille (1m54), crâne volumineux, cou court, cheveux bas implantés, raccourcissement congénital des humérus, trochanters hypertrophiés, agénésie des cavités glénoïdes des omoplates.

Les radiographies montrent une importante malformation de charnière : impression basilaire, occipitalisation de l'atlas, malformation de l'odontoïde (pointu, asymétrique, incliné à droite), asymétrie du trou occipital.

Enfin, une difformité de CHIARI au niveau de C2 est découverte à l'intervention.

Le trouble neurologique est rattaché à la malformation de charnière, sans explication ; le rôle de la difformité de CHIARI n'est pas discuté ; mais son association avec les malformations osseuses de la charnière fait penser, pour ces auteurs, à "une double malformation coordonnée, relevant vraisemblablement d'un même facteur dysraphique" et la présence du trouble de développement des humérus "permet d'évoquer un mécanisme de dysinduction relevant du même trouble qui conditionne les malformations neurales et rachidiennes".

Pour notre part, nous notons la ressemblance des syndromes dysmorphiques et osseux entre ce malade et celui de l'observation 9 ; elle ne doit pas être le fait du hasard, ainsi que l'anomalie nerveuse commune chez ces deux malades (difformité de CHIARI).

Observation 20 : cas 31 de HARISPE (26).

Madame L.. F. présente, en plus d'un syndrome pyramidal bilatéral avec très nette prédominance déficitaire droite, des paresthésies et des troubles de la sensibilité profonde de ce même côté, avec astérognosie ; pas d'atteinte de la sensibilité thermo-algique, "pas de syndrome cérébelleux, pas de syndrome bulbaire". Avec une anomalie de charnière osseuse (platybasie importante, sténose très serrée du trou occipital) et nerveuse (difformité de CHIARI).

Observation 21 : HELD (68)

"Madame C..., 45 ans, se plaint depuis 2 ans environ de fourmillements dans les mains, puis dans les membres inférieurs ; depuis 1 an elle a constaté une certaine gêne à la montée et à la descente des escaliers : sa jambe droite est lourde et "traîne

un peu" ; ceci l'amène à consulter en mars 1959 ; l'examen montre alors un déficit musculaire limité des deux membres inférieurs, prédominant à droite, en particulier sur les releveurs du pied, les ischiojambiers, les péroniers ; les réflexes tendineux sont vifs aux deux membres inférieurs, avec signe de BABINSKI et ROSSOLIMO bilatéral ; il existe une hypoesthésie superficielle discrète du membre inférieur droit, des troubles de la sensibilité profonde (sens de position des orteils) des deux pieds ; les membres supérieurs ne sont pas indemnes ; il existe un discret déficit distal, surtout net à droite ; les réflexes tendineux sont partout vifs ; le sens stéréognosique est perturbé à droite ; par ailleurs le reste de l'examen neurologique est normal : il n'y a, en particulier, aucune atteinte des paires crâniennes, aucun trouble de la coordination ; les radiographies du rachis central ne révèlent au premier abord aucune anomalie ; la ponction lombaire ramène un liquide anormal avec 2,4 éléments par mm³, et 1,40 g. d'albumine ; d'autres clichés centrés sur la charnière sont alors demandés ; ils révèlent, au niveau de l'atlas, des images anormales que précisent les tomographies : l'arc postérieur de l'atlas semble avoir disparu, fusionné qu'il est avec l'occipital, d'autre part il existe une impression basilaire que révèlent les repères habituels ; on fait alors une myélographie lipidolée qui montre un arrêt en C2 ; une intervention chirurgicale est pratiquée : après ouverture de la dure-mère, on trouve une petite hernie des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical, réalisant une ébauche de malformation d'ARNOLD-CHIARI ; la moelle cervicale semble volumineuse, refoulée en arrière par l'odontoïde ; l'intervention apporte une amélioration transitoire des troubles qui devaient à nouveau s'aggraver deux ans plus tard".

L'origine de la compression médullaire est discutée dans le cadre général des anomalies de charnière ; cependant l'auteur admet, sans autre explication, que "la malformation d'ARNOLD-CHIARI peut être associée à une quelconque malformation de la charnière et être alors responsable d'un syndrome de compression médullaire haute", après avoir constaté dans le cas présent qu'il s'en faut de beaucoup que les anomalies (osseuses) de la charnière entraînent des tableaux de compression aussi typiques".

L'allure du déficit moteur des membres inférieurs (ébauche de steppage bilatéral, mais sans aréflexie) et des troubles sensitifs du membre inférieur apparente cette observation au cas 2 de la présente série

3.3 - Le syndrome pyramidal médullaire

L'atteinte pyramidale peut se localiser au niveau des membres inférieurs, ou au niveau des quatres membres, associée parfois à un déficit de la force musculaire, réalisant alors soit une paraparésie, soit une quadriplégie spasmodiques.

3.3.1. Le syndrome pyramidal des membres inférieurs :

Observation 22 : Cas 2 de CHAOUAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN et ABOULKER (31)

Depuis 30 ans cet homme de 66 ans, lombalgique, présente une paraplégie spasmodique associée à un déficit global massif aux extrémités ; puis le tableau se complète, et une authentique syringomyélie apparaît dans un intervalle de 2 ans. Il n'y a pas d'anomalies osseuses, mais une arachnoïdite importante, des amygdales fortement engagées, une moelle syringomyélique vide, affaissée sont notés à l'intervention.

Les auteurs soulignent cette forme particulière, où le syndrome syringomyélique "a été longtemps précédé du syndrome myélopathique" (pendant 32 ans). Il représente en quelque sorte un moment de l'évolution, une forme "de passage" entre les myélopathies et les syringomyélies de la difformité de CHIARI.

D'ailleurs des cas de paraplégie spasmodique isolée ont été décrits.

Observation 23 : Cas SD 44/F de FOSTER et HUDGSON (53)

Cette malade de 44 ans se plaint seulement de raideur des membres inférieurs : l'examen montre une paraparésie spastique. Pas d'anomalie radiologique du crâne ou du rachis cervical. La myélographie montre l'ectopie amygdalienne, sans arachnoïdite et sans aspect de grosse moelle. Il n'y a pas eu d'intervention.

Observation 24 : Cas P H 20/F de FOSTER et HUDGSON (53).

Cette observation est en tous points strictement identique à la précédente : la moelle est large à la myélographie, sans arachnoïdite. Cet aspect (ainsi que la difformité de CHIARI) est confirmée à l'intervention.

Observation 25 : Cas AF 15/M de FOSTER et HUDGSON (53).

Chez ce garçon de 15 ans, la marche devient de plus en plus difficile (la jambe droite traîne) après s'être accroché le pied en jouant au foot-ball, et apparaissent des dysesthésies dans les mains ; on ne peut mettre en évidence à l'examen qu'une parapésie spastique asymétrique, avec des réflexes vifs, surtout à droite, signe de BABINSKI bilatéral, réflexes cutanés abdominaux absents. Pas d'autre anomalie osseuse qu'une cypho-scoliose lombaire. L'intervention montre une ectopie amygdalienne attachée solidement au bulbe, avec une arachnoïdite importante, une communication entre le IVe ventricule et le canal central de la moelle.

Pour les auteurs le rôle principal revient à l'arachnoïdite.

3.3.2. Le syndrome pyramidal des quatres membres :

Observation 26 : INSAUSTI et MATERA (69), MATERA et INSAUSTI (70).

Ces auteurs font état d'un cas d'hyperréflexivité pyramidale des membres, sans signe de BABINSKI, mais avec abolition des réflexes cutanés abdominaux. Il existe une malformation osseuse de charnière (platybasie), une arachnoïdite fibreuse de la grande citerne, une difformité de CHIARI.

de temps en temps des épisodes de céphalées occipitales accompagnées de réflexes vifs, polycinétiques des 4 membres, avec signe de BABINSKI bilatéral, régressant en 24 heures sauf le signe de BABINSKI droit" ; 1 mois après "il existe un syndrome pyramidal touchant les 4 membres, prédominant à droite avec raccourcissement du membre inférieur de ce côté (évoquant un processus évoluant depuis de nombreux mois) associé à des douleurs de la nuque et à une attitude fixée en demi-flexion et légère inclinaison latérale droite du cou ; l'examen des paires crâniennes n'objective aucun déficit ; il n'y a pas de signe cérébelleux". Il existe une importante dissociation albumino-cytologique du L.C.R. (albumine : 4,10 g/l. et 1 élément par mm³). La myélographie gazeuse montre un blocage au niveau de C3, alors que les radiographies du crâne, du rachis ne mettent en évidence aucune anomalie osseuse. A un deuxième examen, la moelle apparaît augmentée de volume au niveau cervical l'air ne passe pas en arrière de la moelle en C3-C4, les ventricules ne sont pas injectés. "Le diagnostic le plus vraisemblable, du fait de l'absence d'anomalie osseuse "est celui de tumeur intra-médullaire". Il est fait à l'intervention : les amygdales descendent jusqu'en C5, "on voit bomber le velum caudal recouvrant le IV^e ventricule ; par transparence, on voit très bien la partie basse du plancher ventriculaire participer à l'incarcération cervicale et descendre à peu près en C2 ; la cavité elle-même, telle qu'on la devine par transparence, paraît considérable". Une myélo-scintigraphie faite un mois après l'intervention a montré un passage normal à travers le canal cervical, son accumulation dans la grande citerne, puis sa diffusion dans les espaces péri-cérébraux. Treize mois après l'intervention, "le syndrome pyramidal a pratiquement disparu à l'exception d'un signe de BABINSKI droit ; il n'y a pas de signe cérébelleux ni de trouble de la sensibilité subjective et objective".

Observation 30 : CARMEL et MARKESBERY (73).

Chez une femme de 65 ans, dont les premiers troubles remontent à 6 ans auparavant, les auteurs ont noté une quadriparésie spastique ayant débuté par une paraparésie, avec syndrome pyramidal bilatéral (réflexes anormalement vifs aux membres inférieurs, vifs aux membres supérieurs, signes de BABINSKI et d'HOFFMANN), avec incontinence d'urine ; le tableau clinique se résume en ces deux

seuls troubles ; "le fonctionnement des nerfs crâniens est normal, pas de dysmétrie, pas d'ataxie des membres ou des doigts, pas d'anomalies du sens positionnel ; les sensibilités pour la douleur, le toucher, la température sont normales, sans atteinte du sens de position, ou de la perception des vibrations, de la discrimination de deux points, ou de la stéréognosie". Pas d'anomalie osseuse importante : "platybasie de degré modeste, discrète anomalie de l'arc postérieur de l'atlas". A l'intervention, difformité de CHIARI type II (amygdales et vermis au niveau de C2, portion caudale du IVe ventricule au niveau de l'espace C1-C2).

Observation 31 : Cas 12 de HARISPE (26)

Monsieur L.R., 43 ans, accuse des épisodes de dérobage du membre inférieur gauche, avec des crampes de la main ipsilatérale, sans douleurs ; à l'examen le cou est court et enraidit, la symptomatologie se résume à un syndrome pyramidal bilatéral, mais avec des réflexes cutanés plantaires en flexion : "pas de signes sensitifs, pas d'atteinte des nerfs crâniens, pas de syndrome cérébelleux". Il existe une importante impression basilaire, avec fusion C2-C3, assimilation de l'atlas, ossiculum terminale ; les amygdales, hétérotopiques, descendent au niveau de C2-C3.

Observation 32 : Cas 2 de BANERJEE et MILLAR (30)

Monsieur A.K., 32 ans, présente un syndrome pyramidal isolé et sans malformation osseuse de charnière.

Observations V, VI, VII, VIII : article de SAEZ, ONOFRIO, YANAGIHARA (74).

De la série de 60 malades porteurs de difformité de CHIARI, "4 (6,7 %) se sont présentés uniquement avec un tableau de spasticité, moyenne ou sévère chez 3 d'entre eux, prédominante aux extrémités inférieures ; elle s'accompagnait d'incontinence urinaire transitoire". L'impuissance est signalée comme signe accessoire.

chez 3 malades, mais on ne sait pas si ce sont les mêmes. Mais comme il n'est pas possible de savoir s'ils avaient, ou non, une anomalie osseuse crânienne ou rachidienne associée, nous ne les classons pas dans les observations retenues.

Observation 33 : Cas 7 de CHAUDAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN, ABOLKER (31).

Le jeune L..., 20 ans, a présenté brusquement un déficit moteur du pied droit, avec une violente lombo-sciatalgie droite, en jouant au foot-ball ; il existe seulement une hyperréflexivité des quatre membres, prédominante dans ce même membre (signe de ROSSOLIMO, réflexe cutané plantaire en extension de façon épisodique), avec une contracture de tout le rachis, sans signe de LASEGUE. La myélobulbographie gazeuse découvre une importante difformité de CHIARI, confirmée à l'intervention (l'amygdale droite, grosse, dépasse la ligne médiane, descendant 2 cm en-dessous du trou occipital, tandis que la gauche est écrasée en diagonale par une grosse artère tonsillaire) ; de plus le ligament vertébral commun postérieur épaissi sur toute sa longueur provoque une sténose rachidienne sagittale étendue à la totalité du canal. Des anomalies osseuses sont aussi relevées : épaississement de l'occipital à droite, trou occipital asymétrique avec héli-arc droit aplasique, spina bifida de C1 ; pas de cavité médullaire visible à l'intervention.

Les auteurs pensent que "le symptôme qui a amené à consulter est non une sciatique, mais la brusque décompensation à l'effort avec apparition précoce d'une myélopathie, consécutive à la sommation des causes : maladie de CHIARI - sténose rachidienne ; en résumé : syndrome déficitaire juvénile du membre inférieur droit apparu à l'effort, étiqueté lombo-sciatique, qu'il faut rattacher à une anomalie de CHIARI isolée, améliorée par l'intervention".

3.4-Les myélopathies complexes

Sous cette appellation sont regroupées les observations qui ne sont ni un syndrome de BROWN-SEQUARD, ni un syndrome de sclérose combinée médullaire, ni un syndrome pyramidal, et qui ressemblent, de plus ou moins près, à celles que nous avons observées.

3.4.1. Les observations d'atteinte neurogène périphérique aux membres inférieurs :

Un autre sujet d'intérêt est, nous l'avons vu, la présence de signes déficitaires des membres inférieurs dans un contexte de difformité de CHIARI. Quelques observations de la littérature se rattachent (plus ou moins) à cet ordre de faits.

L'observation rapportée par GARDE, MASSON, GEREST et PERRIN (16) aurait pu rentrer dans ce cadre, car il existe des algies des membres inférieurs (à type de sciatalgie droite, surtout), des troubles de la marche, et une aréflexie presque complète, en plus de troubles sensitifs de l'hémicorps droit, mais la présence d'une syringobulbie certaine nous oblige à l'exclure. Les auteurs rattachent les troubles sensitifs à une "cavité pseudo- syringomyélique".

Observation IX : GARDE, MASSON, GEREST et PERRIN (16)

Madame C.. Aimée, 43 ans, se plaint d'algies des membres inférieurs, surtout à type de sciatalgie droite, et au membre supérieur droit, ainsi que de troubles de la marche, avec signe de ROMBERG positif. Elle présente des signes de myélopathie : amyotrophie globale de la main droite, avec ébauche de griffe des deux derniers doigts, troubles de la sensibilité objective (hypoesthésie tactile et profonde avec astéréognosie hémicorporelles droites, troubles thermo-algiques très inconstants). Il existe des signes d'atteinte motrice périphérique aux membres inférieurs (réflexes achilléens, rotulien gauche absents, rotulien droit très diminué) et aux membres supérieurs (tricipitaux affaiblis);

de plus, quelques réflexes cutanés abdominaux ne sont pas retrouvés.

A l'intervention, le chirurgien note la présence d'une arachnoïdite du trou occipital, avec difformité de CHIARI asymétrique (à gauche jusqu'au bord inférieur de C1, à droite plus bas que C2).

L'atteinte médullaire pourrait, dans une faible mesure, être rattachée à des anomalies osseuses minimales (discopathie C5-C6, pincement lombaire L5-S1 gauche), mais les auteurs dès cette époque la rattachent, surtout en ce qui concerne les modifications des sensibilités, à une "cavité pseudo-syringomyélique".

Ils notent de plus dans la description séméiologique, qu'une syringobulbie est certaine, marquée par une paralysie de nombreux nerfs crâniens, une hypoacousie droite, un nystagmus horizonto-rotatoire. Cette atteinte oblige donc à écarter cette intéressante observation du cadre des myélopathies pures.

Le même problème se pose dans l'observation suivante .

Observation X : Cas 5 de CAHOREAU (27).

Chez cet homme de 24 ans apparaissent des troubles sphinctériens et une paralysie du nerf sciatique poplité externe droit, de type flasque ; 9 mois plus tard il se présente avec une thermo-analgésie de C2 à C6, une parésie du membre inférieur droit, et mal perforant plantaire à ce niveau, une anesthésie globale en L4-L5 du même côté d'une part, et par ailleurs un nystagmus rotatoire, un syndrome cérébelleux, une paralysie du V bilatérale et du nerf récurrent gauche. La moelle est grêle sur toute sa hauteur, les amygdales et le IVe ventricule sont engagés jusqu'en C2. Pas d'anomalie osseuse de charnière. L'examen anatomique montre en outre la présence de vastes régions nécrotiques de la moelle lombaire et d'une hétérotopie neuronale en C5 et dorsale.

On retrouve les mêmes troubles fonctionnels aux membres inférieurs dans l'observation ci-après.

Observation XI : Cas 27 de HARISPE (26)

Madame D.. A., 37 ans, souffre depuis plusieurs mois d'une sciatalgie gauche et de paresthésies des membres inférieurs où il existe un déficit moteur ; de plus, hypoesthésie globale (surtout thermo-algique) en dessous de C3, et syndrome pyramidal bilatéral ; "pas de syndrome cérébelleux, pas de syndrome bulbaire". Sur le plan osseux, elle a déjà subi une ostéosynthèse pour une scoliose apparue à l'âge de 12 ans, mais qui a continué à s'aggraver ; le canal cervical est très large. En plus de l'ectopie amygdalienne, on trouve une cavité médullaire.

Les renseignements manquent pour ranger formellement ici cette intéressante observation ; néanmoins, l'allure clinique la rapproche beaucoup des observations 9 et 10, ainsi que la scoliose et la présence d'une cavité médullaire.

Seulement 2 observations répondent à toutes les définitions.

Observation 34 : Cas L.J. 5/F de FOSTER et HUDGSON (53).

Cette fillette de 5 ans et demi est vue pour une démarche anormale : le membre inférieur droit est hypertrophié, le pied est "déjeté" à l'extérieur, avec parésie, hypotonie et aréflexie ; absence des réflexes cutanés abdominaux, des réflexes cutanés plantaires, des réflexes ostéo-tendineux au membre supérieur droit ; aucun signes sensitifs ; scoliose, canal rachidien cervico-dorsal large. A l'intervention on découvre une ectopie amygdalienne et une très grosse moelle de C3 au cône (laminectomie de D1 à D12), contenant un liquide semblable au L.C.R.

Observation 35 : TREMOULET, MANELFE ET GUIRAUD (75),
Cas 1 de TREIL (76).

Monsieur X.., 18 ans, est hospitalisé pour sciatique paralysante bilatérale apparue progressivement après une marche, 6 mois plus tôt. Il s'agit en fait d'une paralysie bilatérale des deux sciatiques poplités externes avec steppage et amyotrophie ; l'examen neurologique note "une aréflexie ostéo-tendineuse aux

quatre membres, l'absence de signes sensitifs et de signe d'atteinte des nerfs crâniens, l'existence d'un nystagmus dans le regard latéral et d'un signe de ROMBERG". Pas d'anomalie du sang et du L.C.R. . Au décours de la myélographie gazeuse un syndrome d'H.I.C. nécessite une dérivation valvulaire. Dès lors le tableau se modifie sur le plan de la symptomatologie : alors que la paralysie régresse (marche normale sans steppage), comme le nystagmus, il apparaît un syndrome pyramidal des membres inférieurs et une bande d'anesthésie thermo-algésique scapulo-cervicale.

Il est noté également :

- Sur le plan osseux : une macrocéphalie, une impression basilaire, avec écaille occipitale épaisse et rentrante, asymétrie de l'atlas et de l'axis, une scoliose dorsale,
- diverses malformations nerveuses : descente de l'amygdale cérébelleuse gauche jusqu'au bord inférieur de C2 (l'amygdale droite est en place), sténose de l'aqueduc de SYLVIVUS, imperforation du trou de MAGENDIE, kyste cervico-dorso-lombaire (probablement jusqu'au cône terminal) communicant avec le IVe ventricule ; le chirurgien constate de plus un colmatage arachnoïdien complet de la grande citerne.

Enfin l'E.M.G. montre "une atteinte neurogène diffuse avec niveau lésionnel sur la corne antérieure".

La séméiologie finale est celle d'une syringomyélie cervico-dorsale, mais elle n'est apparue qu'après la myélographie. Au début, lors de l'hospitalisation, il s'agissait d'une sciatique paralysante bilatérale".

Les auteurs notent eux-mêmes qu' "il n'est pas fréquent de voir se manifester des malformations congénitales du système nerveux central associant une impression basilaire, un syndrome d'ARNOLD-CHIARI, une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc de SYLVIVUS, et une syringomyélie par un steppage bilatéral ... ; le kyste cervico-dorso-lombaire expliquerait la paralysie bilatérale et l'absence de réflexes ostéo-tendineux aux 4 membres ; l'absence de signes sensitifs lors des premiers examens ne peut rejeter cette hypothèse ; elle a été notée par ELLERTSON (77) dans 4 cas sur 41 syndromes syringomyéliques ; le nystagmus et le signe de ROMBERG pourraient être rattachés à la malformation d'ARNOLD-CHIARI".

Par rapport à la série que nous rapportons, cette observation, tant par son mode de survenue que par les troubles associés, rappelle l'observation 9. Il s'agit de deux jeunes adultes dont les troubles moteurs, de type périphérique, ont débuté aux membres inférieurs, avec chez l'un la présence d'un signe de ROMBERG, chez l'autre des troubles de la sensibilité profonde aux membres inférieurs. La myélographie gazeuse a modifié la séméiologie sensitive. Il existe dans les deux cas une cavité intra-médullaire cervico-dorso-lombaire, "descendant probablement très bas dans la moelle", jusqu'au cône.

3.4.2. à forme de sclérose latérale amyotrophique :

Les 2 premières observations qui suivent n'ont pas ce caractère particulier d'avoir un syndrome neurogène périphérique aux membres inférieurs, mais elles évoquent suffisamment une S.L.A. pour que nous les retenions ici. La 3ème, par contre, répond à cette condition.

Observation 36 : Cas 1 de YOUNG (78)

Il s'agit d'une femme de 48 ans, qui présente une parésie de la main droite avec amyotrophie, et un syndrome pyramidal des quatre membres ; il existe en outre un nystagmus. Une platybasie est notée à la radiographie du crâne. L'intervention découvre : "un cervelet hernié jusqu'au niveau de C2 avec de nombreuses adhérences arachnoïdiennes".

Seule la séméiologie particulière de cette malade semble avoir retenu l'attention de l'auteur, qui la décrit comme un syndrome de sclérose latérale amyotrophique de type bulbaire, associée à une platybasie. Mais alors, comment expliquer le nystagmus ? L'anomalie nerveuse, qui semble bien être une difformité de CHIARI, est seulement mentionnée.

Observation 37 : Cas 2 de ADAMS, SCHATZKI et SCOVILLE (79).

Cette jeune fille est porteuse depuis la naissance d'une myéломéningocèle lombaire (opérée), responsable de la symptomatologie sensitivo-motrice des membres inférieurs. Elle présente en plus, aux membres supérieurs, une amyotrophie des interosseux (surtout gauches), avec des réflexes ostéo-tendineux très vifs ; plus un nystagmus. Il existe des anomalies osseuses : macrocéphalie, spina-bifida lombo-sacrée, scoliose gauche, pieds varus, (sans anomalie de la charnière occipito-cervicale), et une malformation nerveuse : la difformité de CHIARI.

Les auteurs ajoutent que "la faiblesse marquée et l'atrophie des mains sont difficilement explicables, à moins que l'on ne suppose une petite hydromyélie dans la moelle épinière". Mais cette séméiologie s'apparente aussi à celle d'une atteinte associée de la corne antérieure cervicale et du faisceau pyramidal et rappelle celle de l'observation précédente.

Observation 38 : Cas 1 de LEGRAND (90)

Ce malade présente une paraplégie spasmodique modérée, prédominante à gauche, apparue après une période de claudication médullaire intermittente qui aurait duré 10 ans, accompagnée de fasciculations musculaires de la cuisse de ce côté ; les réflexes crémastériens sont abolis ; il y a de discrets troubles sphinctériens. La radiographie montre une platybasie, et quelques minimes anomalies du rachis.

Cette observation est à rapprocher des observations 11 et 12 de la présente série.

3.4.3. à type d'atteintes thermo-algique et neurogène
périphérique croisées :

L'observation qui suit ne répond pas strictement à la description annoncée, mais c'est ici qu'elle trouve le mieux sa place.

Observation 39 : Cas 32 de HARISPE (26).

Chez Monsieur P.J., 44 ans, l'examen retient d'une part une atteinte motrice du membre inférieur gauche de type périphérique (réflexes achilléen et rotulien abolis) avec une zone d'hypoesthésie thermo-algique isolée de D11 à S3 gauche, et d'autre part une atteinte pyramidale bilatérale (sauf dans la jambe gauche), plus une hypoesthésie thermo-algique de C2 à D2 des deux côtés. Le canal cervical est large, le trou occipital et l'atlas sont étroits. A la difformité de CHIARI est associée une cavité syringomyélique.

Cette association d'une syringomyélie haute à une atteinte sensitivo-motrice basse latéralisée avait déjà retenu l'attention, puisque l'auteur mentionne que GARCIN l'avait dénommée : "syringomyélie atypique".

Cette observation, par la topographie croisée de l'atteinte thermo-algique et par la présence d'un trouble moteur périphérique d'un membre rappelle le cas 36 du même auteur, mais nous ne la retiendrons pas car cette dernière atteinte siège à un membre supérieur.

Observation XII : Cas 36 de HARISPE (26).

Mlle T.A.M., 23 ans, présente une paralysie motrice et réflexe du membre supérieur gauche, une hypoesthésie globale de C2 à D4 à gauche et de D4 à L5 à droite, avec un syndrome pyramidal des membres inférieurs ; "pas de syndrome cérébelleux, pas de syndrome bulbaire". Pas d'anomalie osseuse. A l'intervention le chirurgien découvre une hétérotopie amygdalienne bilatérale, avec une très importante arachnoïdite et une cavité syringomyélique de l'hémi-moelle gauche.

3.3 " Les autres tableaux

Dans ce paragraphe, sont regroupées plusieurs observations qui répondent aux critères de définition de ces myélopathies non syringomyéliques de la difformité de CHIARI, mais qui ne rentrent pas dans les cadres que nous avons déterminés : syndrome de BROWN-SEQUARD, syndrome de pseudo-sclérose combinée médullaire, etc...

Les plus intéressantes n'ont pas de malformation osseuse de charnière ou du rachis.

Observation XIII : EPSTEIN (80)

Cette femme de 30 ans présente une hypoesthésie à tous les modes des membres du côté gauche, avec diminution des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur gauche, et des réflexes cutanés abdominaux. Il existe un syndrome de CLAUDE BERNARD gauche. Pas de cause anatomique décelable, sauf une difformité de CHIARI ; pas de malformation osseuse.

Observation XIV : Cas 5 de CHAOUAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN, ABOULKER (31).

Porteur d'arthropathies des coudes et des genoux depuis trente années, ce malade de 67 ans présente en outre des troubles de la sensibilité à tous les modes atteignant les membres supérieurs et inférieurs droit ; l'insensibilité tactile et thermique du membre supérieur gauche étant apparue 30 ans auparavant.

Il s'agit ici d'une syringomyélie probable, mais avec atteinte de toutes les sensibilités aux niveaux cervico-dorsal haut et lombaire ; de plus le mode de révélation d'une difformité de CHIARI par des arthropathies de tous les membres est particulier.

Dans ce groupe de malades, la scène clinique évoquent une névralgie cervico-brachiale et les examens paracliniques ont parfois fait poser le diagnostic de hernie discale cervicale mais l'intervention n'en trouve pas et révèle la hernie amygdalienne.

Observation XV : Cas JR 17/F de FOSTER et HUDGSON (53)

Cette malade de 17 ans présentait des douleurs de la nuque, irradiant dans le bras gauche, aggravées par l'antéflexion de la tête, la toux, le rire, pouvant faire évoquer une séméiologie de hernie discale. A l'examen, il y a une hypoalgésie gauche de siège cervical haut. Il existe une grosse ectopie amygdalienne très asymétrique avec fente du IV^e ventricule vers le centre de la moelle; sans anomalie osseuse.

Observation XVI : Cas n° 5 de MAROUN, JACOB et MANGAN (28)

Chez cette femme de 34 ans, soignée sans résultat pour une myasthénie, une cure chirurgicale de hernie discale cervicale est pratiquée pour une parésie des membres supérieurs, avec dysesthésies du bras gauche. Le tableau clinique se complique ensuite d'un syndrome d'hypertension intra-crânienne, et l'intervention découvre une difformité de CHIARI, avec une cavité médullaire de C2 à C7.

Cette observation peut être aussi considérée comme une forme de passage entre une séméiologie radiculo-médullaire et un syndrome plus complexe, qui rentre alors dans le groupe des tableaux habituels de la difformité de CHIARI. Il est probable que la cavité médullaire, autant que la difformité de CHIARI, sont à l'origine de cette symptomatologie de névralgie cervico-brachiale.

Observation XVII : Cas 1 de COLCLOUGH (81).

Madame E.R.B., 27 ans, se plaint depuis 12 ans d'une douleur cervico-brachiale gauche, et présente de façon soudaine une hémiparésie gauche, qui régresse ; actuellement les troubles sont représentés en plus par une incontinence d'urine et une constipation. A l'examen, la mobilisation douce de la tête reproduit la douleur ; il y a un syndrome pyramidal du même côté, avec faiblesse du pied ipsilatéral, et une hypoesthésie au toucher sur le bord radial du membre supérieur gauche. La radiographie est négative au niveau cervical et crânien. Le diagnostic de hernie discale de niveau C7 est porté devant cette séméiologie radiculaire avec irritation pyramidale sous-lésionnelle. A l'intervention, il n'existe absolument pas de hernie discale, mais une assimilation de l'atlas, les amygdales cérébelleuses atteignent le niveau de C5 avec des adhérences ; la partie caudale du cervelet, le IV^e ventricule, le bulbe occupent le trou occipital et la partie supérieure du canal cervical, la jonction bulbo-médullaire étant en C3 ; de plus les 6^e et 7^e racines cervicales gauches sont déplacées.

Observation XVIII : Cas 2 de COLCLOUGH (81).

Le cas de cet homme de 31 ans est très voisin du précédent : douleurs de la nuque et du bras droit, troubles sensitifs dont une hypoesthésie thermo-algésique à ce même niveau ; le diagnostic de hernie discale en C7 est porté, surtout qu'il existe une discrète dissociation albumino-cytologique ; mais il n'y a pas de hernie discale à l'intervention....

Ailleurs, il existe en plus une malformation osseuse crânio-cervicale, d'importance variable.

Observation XIX : Cas 1 de SCOVILLE et SHERMAN (72).

Cet homme de 32 ans est affecté de troubles de la sensibilité superficielle et profonde de la main droite et des membres inférieurs, et d'algésie à la même main, avec un nystagmus. Il existe par ailleurs une dysmorphie : pied bot, platybasie, cou court, anomalie de l'atlas ; la difformité de CHIARI descend jusqu'en C3.

Observation XX : Cas 5 de NAUDIN et GIRARD (13).

Monsieur PON... Georges, 34 ans, ne présente pour seuls symptômes qu'une astéréognosie de la main gauche, avec un réflexe cutané plantaire ipsilatéral en extension, et des crises convulsives. Il existe une malformation de la charnière occipito-cervicale, osseuse et nerveuse (difformité de CHIARI). De plus il est porteur d'une maladie de RECKLINGHAUSEN.

Observation XXI : Cas 1 de CHAOUAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN et ABOULKER (31).

Madame ARA..., 40 ans, est atteinte d'une paraplégie invalidante depuis 10 ans, apparue après un épisode régressif d'hémi-parésie gauche avec troubles sphinctériens ; aux membres supérieurs l'atteinte est motrice (parésie, aréflexie) surtout gauche, et sensitive (tact, piquer, astéréognosie), alors qu'aux membres inférieurs elle est sensitive (tous les modes) ; cyphose dorsale avec hyperlordose cervicale, trou occipital et atlas étroits, canal cervical un peu étroit jusqu'en C4, puis large ; ectopie amygdalienne jusqu'au milieu de C1, moelle aplatie en C6-C7-D1 avec portion médiane des cordons postérieurs grise et translucide selon la même topographie.

"Myélopathie évoluant depuis 10 ans par anomalie de CHIARI", avec cavité médullaire, sans aucun signe bulbaire ou cérébelleux.

*

Parfois on est gêné pour classer une observation par manque de précisions cliniques. C'est le cas des deux observations suivantes, qui répondent pourtant à tous les critères que nous avons posé au départ.

Observation XXII : Cas 15 de SPILLANE, PALLIS, JONES (82).

Cet homme de 22 ans se présente avec un tableau de compression médullaire au trou occipital, sans signes cliniques de syringomyélie ; petite anomalie de charnière (impression basilaire, spina-bifida de C1) ; l'intervention découvre l'ectopie cérébelleuse et bulbaire de 2 cm, avec des adhérences arachnoïdiennes, et une cavité liquidienne.

C'est la seule observation de myélopathie non syringomyélique des 27 cas rapportés par les auteurs, qui insistent sur la particularité d'une cavité médullaire ne se manifestant pas par une dissociation syringomyélique, alors que la malformation osseuse de charnière ne semble pas expliquer ce tableau.

Observation XXIII : Cas 15 de BANERJI et MILLAR (30)

Il s'agit d'un homme de 29 ans qui présente pour seul symptôme une atteinte de la sensibilité thermo-algique au niveau du moignon de l'épaule gauche ; pas de syndrome bulbaire ou cérébelleux, pas d'atteinte de nerf crânien, pas d'hydrocéphalie, pas de syndrome pyramidal. Pas de malformation osseuse crânio-vertébrale. Mais a-t-il, ou non, des troubles moteurs aux membres inférieurs ?

Que retenir, en somme, de la littérature, devant des tableaux aussi différents ?

Il y a d'abord le nombre de ces observations. Nous ne prétendons pas avoir réalisé une revue exhaustive de la difformité de CHIARI sur ce sujet, mais pourtant 26 observations ont pu être retenues (et 22 autres s'y apparentent plus ou moins). Elles représentent très certainement un chiffre non négligeable de l'ensemble des cas de difformités de CHIARI actuellement rapportées ; par ailleurs la publication de plusieurs grandes séries de malades fait apparaître des cas de myélopathies, mais les auteurs tout en les citant, ne les ont pas individualisés (cf SAEZ et Coll. 74).

Elles recouvrent des aspects cliniques divers, rejoignant ceux que nous avons observés, soit systématisés : syndrome de BROWN-SEQUARD, syndrome pyramidal médullaire, syndrome de sclérose latérale amyotrophique, syndrome neurogène périphérique des membres inférieurs (et parfois aussi des membres supérieurs), atteintes thermo-algique et motrice périphérique croisées (soit encore autres, tels que myélopathie avec névralgie cervico-brachiale, etc).

Enfin, et cet intérêt est fondamental, elles montrent que ces tableaux ne sont souvent pas dûs à des anomalies osseuses de la charnière occipito-cervicale ou de la colonne cervicale, puisque sur 26 observations retenues, 11 (42,3 %) en sont totalement dépourvues, et 5 (19,2 %) n'ont qu'une platybasie.

4-LA SYNTHÈSE

Ainsi, à côté des habituels tableaux cliniques d'atteinte cérébelleuse, ou d'atteinte bulbaire, ou de lésions des nerfs crâniens et de syringomyélie, d'autres signes peuvent révéler la difformité de CHIARI.

Cependant, il reste à définir, en fonction des observations de la présente étude et de celles de la littérature, le tableau clinique des myélopathies non syringomyéliques de la difformité de CHIARI et à discuter le rôle des malformations osseuses associées, l'intérêt des examens complémentaires, la diversité des formes cliniques, enfin à tenter d'en déterminer le mécanisme pathogénique.

4.1 - Le syndrome médullaire non syringomyélique dans la difformité de CHIARI

4.1.1. Le contexte clinique

4.1.1.1. Le sexe

Cette série de 13 malades se décompose en 3 femmes (23 %) et 10 hommes (77 %). Les observations relevées dans la littérature se divisent en 52,0 % de femmes et 48,0 % d'hommes.

BROCHIER (1), à propos de 19 cas de difformité de CHIARI, trouve aussi une prédominance d'hommes : 63,2 %. SERIEYE (2), dans une étude concernant aussi bien les enfants que les adultes, trouve le même rapport : 63,1 % sur 76 cas opérés.

Cette proportion est très différente de celle de la difformité de CHIARI chez l'adulte. En effet, en ajoutant les cas retrouvés par CLERGET (49), ceux de CAETANO DE BARROS (83),

d'HARISPE (26), de FOSTER et HUDGSON (51), de BROCHIER (1), de BANERJI et MILLAR (30), de SAEZ et coll. (74), on aboutit à un pourcentage presque égal de 49 % d'hommes (sur 418 cas), ce que notent aussi CARON (84) en 1962, et DHELEMMES, JOMIN et LAINE (85) à propos du type II chez l'enfant avant deux ans.

Elle est l'inverse de la répartition habituelle des malformations du système nerveux central, telle que LAMY et FREZAL l'avaient notée en 1959 (in CARRIER, 3).

Il semble bien que, malgré les différences de fréquence qui existent d'une série à l'autre, le sexe n'intervient pas ni dans la difformité de CHIARI ni dans les myélopathies.

4.1.1.2. L'âge de survenue

Du fait de son recrutement exclusif dans des Services de Médecine d'adultes, cette série ne compte pas (artificiellement donc) de cas chez des enfants. Les âges s'étalent entre 19 ans et 6 mois (obs. 9) et 54 ans et 2 mois (obs. 2), lors de la première hospitalisation, avec une moyenne de 40 ans. Les observations de la littérature, comprenant des enfants (obs. 27, 28, 34) s'échelonnent entre 4 ans et 4 mois (obs. 29, de LAMBERTZ, ROUGERIE, BAFFET et ROSSIER) à 65 ans (obs. 30, de CARMEL et MARKESBERY), et même 66 ans (obs. 22, de CHAUDAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN et ABOULKER), âges qui sont proches du maximum rapporté, à notre connaissance, par CHIARI (25) et par SAEZ, ONOFRIO et YANAGIHARA (74) : 68 ans.

C'est aussi l'âge des habituels tableaux de la difformité de CHIARI chez l'adulte (tableau II). L'âge moyen de cette présente série est très proche de celui des 10 malades de BANERJI et MILLAR (30) sans syringomyélie : 40 ans et 5 mois (contre 29 ans et 3 mois pour les malades avec syringomyélie associée).

	âges extrêmes	âge moyen
GARDNER et GOODALL (1950)	14 - 54 ans	
BANERJI et MILLAR (1974)	24 - 60 ans	39 ans
SAEZ, ONOFRIO et YANAGIHARA (1976)	13 - 68 ans	38 ans
RHOTON Jr (1976)	19 - 64 ans	

Tableau II : Ages extrêmes et moyens de la
difformité de CHIARI chez l'adulte.

4.1.1.3. L'âge de début

L'âge de début est parfois très antérieur à la date de la première consultation. Ainsi, dans cette série de 13 malades adultes, le premier trouble neurologique est apparu par deux fois plus de 10 années auparavant : 13 ans pour l'observation 6, 20 ans pour l'observation 12 ; le malade de l'observation 9 a constaté les premières manifestations à l'âge de 14 ans. A l'inverse, ce délai peut se trouver réduit presque à zéro lorsqu'il s'agit d'une découverte d'examen pour une autre maladie (obs. 1), ou dans un contexte de crise douloureuse aiguë (obs. 13). L'âge moyen de début est de 35 ans et 7 mois, avec une durée moyenne d'évolution de 4 ans et 5 mois (strictement identique à celle des malades de SAEZ et coll., 74).

Cet âge est même encore plus précoce, comme dans les observations 27 (SWANSON et FINCHER, 71) et 29 (LAMBERTZ, ROUGERIE, BAFFET et ROSSIER, 63), respectivement de 3 ans et 4 ans et 4 mois. C'est dire l'intérêt que peut représenter cette forme d'expression de la difformité de CHIARI en médecine infantile, même si ces cas sont rares, à côté des autres tableaux habituel-

lement rencontrés chez l'enfant (hydrocéphalie, troubles respiratoires, atteinte des cordes vocales...).

Dans la série que nous rapportons, si l'on ne considère non plus seulement les troubles fonctionnels ou les signes cliniques neurologiques, mais aussi les déformations rachidiennes acquises (§ 4.4.3.2.), cet âge de début est encore plus précoce, dans l'enfance ou l'adolescence (obs. 9 et 3, par exemple).

4.1.1.4. Le facteur ethnique

Dans la présente série, il semble se dégager une notion de population particulière, puisque 30,8 % des malades (4 cas sur 13 ; obs. 1, 5, 7, 13) sont originaires d'Afrique du Nord.

D'ailleurs, d'une façon plus générale, la difformité de CHIARI se rencontre avec une plus grande fréquence dans certaines régions du globe, notamment dans le Nord-Est du Brésil, d'après CAETANO DE BARROS, FARIAS DE SILVA et coll. (86).

GODLEWSKI, dans un ordre d'idées un peu différent puisqu'il s'agit des malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale (mais on sait qu'elles sont souvent associées), note en 1966 (87) "la relative fréquence dans certaines races (en particulier les Nord-Africains)" et en trouve effectivement 6 % en 1972 (59).

4.1.1.5. Le facteur familial

Dans aucun de ces 13 cas il n'y a d'antécédents héréditaires ou familiaux semblables. Le malade de l'observation 9 a même 8 frères et soeurs en bonne santé et 2 de ceux-ci ont été examinés sans que l'on puisse retenir d'anomalies (à Dijon).

L'existence d'un facteur familial a été soulevée dès 1951 par SCOVILLE et SHERMAN (72), également par LINDENBERGH et coll. (88) en 1971, et par BENTLEY et coll. (89) en 1975.

4.1.1.6. La profession

Tous les malades de cette série, qui exercent une profession, ont un travail manuel les exposant souvent à des conditions atmosphériques difficiles. Ceci peut soulever la question d'un éventuel facteur mécanique et/ou climatique dans la révélation des troubles ou dans leur aggravation.

4.1.1.7. Les antécédents

Parmi les antécédents des malades de cette série, certains méritent d'être retenus.

Ainsi, les lombalgies et les sciatalgies sans signes neurologiques (obs. 2, 6), bien que banales, peuvent aussi traduire une atteinte cordonale postérieure.

Les déviations vertébrales apparues dans l'enfance ont leur importance, depuis que l'on connaît leur signification dans la difformité de CHIARI et dans la syringomyélie (obs. 3, 4, 6, 8). Dans un cas (obs. 9), il existe une intervention antérieure sur pied creux.

Les traumatismes cervicaux sont retrouvés dans 2 observations (obs. 5, 10) ; mais il est difficile de retenir obligatoirement une relation de cause à effet entre le choc et l'apparition des signes neurologiques, notamment dans l'observation 10 où il semble bien que les traumatismes sont la conséquence de dérobements brutaux des membres inférieurs.

Il convient de retenir encore un épisode de rétention aiguë d'urine, resté énigmatique (obs. 4) et des antécédents néo-nataux ou puerpéraux particuliers : prématurité sévère (obs. 4), naissance après une grossesse à un âge avancé chez la mère (obs. 8).

4.1.2. Le mode de début

La maladie débute ici de façon particulière, très différente de celle d'une syringomyélie, et encore plus des formes habituelles de la difformité de CHIARI.

Dans la plupart des cas en effet (11 fois sur 13, soit 85 %), il s'agit de troubles sensitifs ou moteurs n'intéressant que les membres inférieurs, réalisant une difficulté à la marche : impression de dérobement, fatigue anormale, mauvaise perception du sol. Dans un cas, ce mode de début est même aigu (obs. 10), par une chute, comme dans certaines observations de la littérature : 1 cas de FOSTER et HUDGSON (51), 2 malades de BANERJI et MILLAR (30), le cas 4 de CAHOREAU (27), mais dans ceux-ci il peut être interprété comme des "drops attacks", supposant un facteur vasculaire. Ce mode de début par des troubles localisés aux membres inférieurs est retrouvé dans plusieurs observations de la littérature (obs. 14, 15, 19, 22, 23, 25, 27, 31, 33, 34, 35). Dans l'observation 33 notamment (cas 7 de CHAQUAT et coll., 31), le début aigu a pris l'allure d'une violente lombo-sciatalgie.

Les cas 13 de HARISPE (26), le cas 4 de CHAQUAT et coll. (31), le cas 1 de CLERGET (49), tous porteurs d'une difformité de CHIARI avec des tableaux cliniques divers, ont présenté des syncopes à répétition ; ce type de début n'a pas été observé dans la présente série, ni dans les observations de la littérature.

Dans un cas (obs. 4), il s'est agi d'une pseudo-myotonie des mains, suffisamment gênante pour obliger le malade à changer d'activité professionnelle (voir aussi obs. 31).

L'observation 12 mérite une mention particulière, car pendant près de 20 ans il n'y a eu pour tout signe que des sensations de crampes aux membres inférieurs. Le cas 1 de LEGRAND (90), qui en est très voisin sur le plan clinique, a d'abord présenté pendant 10 ans une claudication médullaire intermittente (obs. 38).

Le malade 11 a présenté avant son hospitalisation un épisode de dysarthrie, puis de dépression nerveuse ; son cas est particulier : le syndrome strié associé n'est peut-être pas totalement étranger à ce tableau, mais quelques autres cas semblables ont été rapportés : BANERJI et MILLAR (30) mentionnent ce fait chez un malade, et MAROUN et coll. (28) aussi à propos de leur cas 3.

Chez aucun des 13 malades de la présente série il n'a été noté de début par des crises convulsives, comme dans le cas 5 de NAUDIN et GIRARD (13), avec chute sans perte de connaissance (obs. XX) et chez un malade de GODLEWSKI (59).

Il a été relevé dans les antécédents d'un malade (obs. 4) l'existence d'un épisode de rétention aiguë d'urine, qui n'avait pas trouvé d'explication, malgré des investigations poussées. Il est tentant de le rattacher à l'affection actuelle, d'autant plus que SHIKATOV (91) le note aussi dans un cas de syringomyélie. Deux autres malades ont présenté des troubles urinaires : difficultés mictionnelles (obs. 5), pollakiurie (obs. 6, 13). Dans un cas (obs. 6), il y avait une constipation associée.

C'est parfois par des troubles digestifs faisant suspecter un ulcère gastro-duodénal, mais avec un bilan digestif négatif, que la difformité de CHIARI se révèle ; il en est ainsi de l'observation 13 de la présente série, et d'autres auteurs ont pu l'observer aussi (cas 19 de HARIPE, 26 ; 1 malade de GODLEWSKI, 59 ; cas 3 de MAROUN et coll., 28). Ce type de douleurs est très proche de celui de la crise gastrique tabétique, avec vomissements, qui est souvent prise pour une scène d'allure chirurgicale. "Elle est le témoin de lésions médullaires qui intéressent les formations viscéro-motrices et viscéro-sensitives" (CONTAMIN, SABOURAUD, 92). GODLEWSKI (87) rappelle que, dans les malformations osseuses de la charnière, souvent accompagnées d'une difformité de CHIARI, les "douleurs abdominales, parfois de type ulcéreux, peuvent indiquer un retentissement électif sur le pneumogastrique".

Un malade (obs. 1) s'est présenté avec des troubles trophiques : oedème des chevilles, éruption cutanée non étiquetée.

Il nous paraît important de souligner que dans aucun des 13 cas rapportés le début ne s'est manifesté par des symptômes ordinairement rencontrés dans les tableaux habituels de la difformité de CHIARI : nausées, céphalées, vomissements, vertiges, troubles auditifs ou oculaires, atteinte de nerfs crâniens, ou bien par des signes sensitifs particuliers des membres supérieurs pouvant évoquer une syringomyélie.

En somme, le début purement sensitif de la maladie ne se rencontre que chez 3 malades (obs. 1, 2, 6), soit chez 23,1 % des sujets. L'atteinte motrice est tonique, sans troubles sensitifs, est notée trois fois (obs. 11, 4, 12), soit chez 23,1 % des malades. Le trouble le plus fréquent est de type sensitivo-moteur, 5 fois (obs. 3, 5, 9, 8, 7), soit dans 38,4 % des cas. Enfin, dans 2 cas (obs. 10, 13), soit chez 15,4 % des malades, le début a été aigu.

4.1.3. Le tableau clinique à la période d'état

La maladie évolue et se complète peu à peu, amenant le malade à consulter ou à se faire hospitaliser en milieu spécialisé. L'étude de la topographie de l'atteinte thermo-algique, quand elle est présente, montre qu'il ne s'agit manifestement pas de syringomyélie (au sens clinique). D'autres troubles sont intéressants à discuter : l'atteinte sensitive profonde et les troubles moteurs de type neurogène périphérique, surtout aux membres inférieurs. Enfin, il convient de rappeler les quelques rares signes encéphaliques notés et de les replacer dans le cadre des myélopathies de la difformité de CHIARI.

4.1.3.1. Les troubles sensitifs subjectifs

Des impressions de perception de sensations anormales sont communément rapportées. Elles revêtent le plus souvent l'aspect de douleurs cordinales postérieures : sensations de marcher sur des bosses ou sur des galets (obs. 2), sensation d'ankylose ou de striction des membres (obs. 3, 5), douleurs fulgurantes à type de décharges électriques lors de la flexion antérieure du cou (obs. 6), sensation de ruissellement d'eau ou de courants froids et chauds (obs. 7), astéréognosie (obs. 9), qui inquiètent le malade.

Les douleurs causalgiques du syndrome spino-thalamique sont plus rares : sensations de brûlures (obs. 2, 3, 10) ou encore à type de douleur térébrante "en coup de poignard" (obs. 3). Ce peut être aussi une perte de la sensation thermique et douloureuse (obs. 2, 4, 1, 9, 10). L'association de la sensation désagréable de brûlures, alors que les brûlures thermiques sont indolores, réalise un trouble curieux noté par deux malades (obs. 2, 10). BANERJI et MILLAR (30) notent aussi que 6 de leurs 10 syringomyélies "ont une désagréable douleur à type de brûlure".

Il s'agit peu fréquemment de sensations dysesthésiques : engourdissement, ou picotements exagérés par le froid, rappelant la cryesthésie des algies thalamiques (obs. 10) ; les fourmillements des membres supérieurs (obs. 1, 6, 12) sont la traduction d'une affection surajoutée (arthrose cervicale).

Les douleurs de la nuque sont rares (obs. 8, 3, 10), même dans la littérature (obs. IV, XV, XVIII). La petite malade de LAMBERTZ, ROUGERIE et coll. (63) accusait quelques céphalées occipitales (obs. 29).

L'examen neurologique confirme ces données subjectives, mais en montrant une topographie et une fréquence particulières, la première en ce qui concerne l'atteinte thermo-algique, la seconde pour l'atteinte de la sensibilité profonde.

4.1.3.2. La topographie de l'atteinte thermo-algique

Ce type d'atteinte sensitive se rencontre chez 8 malades sur 13, soit dans 61,5 % des cas (obs. 1, 2, 3, 4, 5, 9, 10, 13). Elle est donc absente chez 5 d'entre eux (obs. 6, 7, 8, 11, 12), pour lesquels le diagnostic de syringomyélie (clinique) ne se pose donc pas. Elle intéresse parfois un membre et une partie du tronc, ipsi-latérale : ainsi dans l'observation 1, sous la forme d'une hypoesthésie du membre inférieur gauche remontant jusqu'en D10, puis en D6 trois mois plus tard ; dans l'observation 5, il y a aussi une hypoesthésie du membre inférieur droit qui remonte jusqu'en D4. Mais ce peuvent être aussi deux membres opposés : dans le cas 2, on retrouve une atteinte du type précédent (membre inférieur gauche et tronc jusqu'en D6-D7) plus le membre supérieur et la partie haute du tronc droits, de C2 à D2 ; dans le cas 13, l'atteinte est discrète, mais siège uniquement aux membres (supérieur gauche et inférieur droit). Ailleurs, la topographie ne respecte que la face et un hémicorps : il en est ainsi dans l'observation 3 (hypoesthésie nette, voisine de l'anesthésie, en-dessous de C2 à droite), et dans le cas 4 (atteinte hémicorporelle gauche). Enfin, il a été observé 2 fois une atteinte de tout le corps, face exceptée : dans le cas 9 avec hypoesthésie en C2, C3, C4 et anesthésie sous-jacente, et dans le cas 10 avec anesthésie de C2 à D8-D9 et hypoesthésie sous-jacente.

Ces différents territoires sont représentés schématiquement dans la figure 2 (obs. 1 à 13) : il ne s'agit manifestement pas de troubles rencontrés dans la syringomyélie cervico-dorsale haute, telle qu'elle est décrite dans les traités "classiques", où les troubles siègent aux membres supérieurs ou à la partie haute du tronc, de manière bilatérale, symétrique et suspendue. GODLEWSKI, HARISPE et FABIANI (33) le rappellent bien : "cette topographie suspendue, pluri-radiculaire, est l'apanage de la syringomyélie". La localisation de cette atteinte dans les 26 cas de la littérature est notée également sur la figure 2 (obs. 14 à 39) : il existe une certaine ressemblance avec les observations de la présente série. De plus, chez de nombreux malades (obs. 18 à 38), il n'y a pas de troubles de la thermo-algésie.

Figure 2 :

Localisation de la disparition totale ou partielle de la sensibilité thermo-algique chez les 13 malades de la présente série (n° 1 à 13) et chez les 26 malades de la littérature (n° 14 à 39) ; a = avant, b = après la myélographie gazeuse ; (les malades qui n'ont pas de zone colorée n'ont pas de trouble de la thermo-algésie).

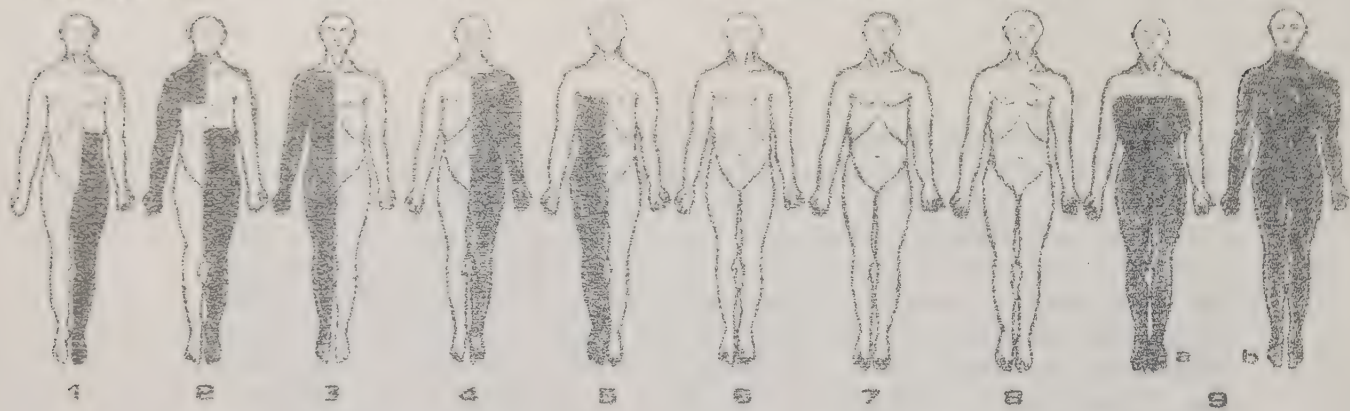
N.B. : le schéma n° 35 correspond à l'état clinique avant la myélographie gazeuse (a).

Les premiers auteurs qui ont noté de façon explicite cette disposition inhabituelle de l'atteinte thermo-algique dans une série de 20 cas de difformité de CHIARI sont BANERJI et MILLAR (30) : effectivement, plusieurs des "syringomyélies" qu'ils rapportent n'ont pas la disposition de l'atteinte thermo-algique que l'on décrit dans "la syringomyélie", mais rappellent plutôt certaines observations de notre série (avec des signes cérébello-bulbaires en plus). SAEZ, ONOFRIO et YANAGIHARA (74) ne trouvent que 21 malades sur 60 (soit 35,0 %) avec une anesthésie thermo-algique ; 12 de ceux-ci ont des "troubles centro-médullaires, avec perte dissociée de la douleur et de la sensibilité en cape, faiblesse musculaire, atteinte des grandes voies, évoquant une syringomyélie ou une tumeur intra-rachidienne" ; il est aisé d'en déduire que les 9 autres ne présentent pas cette topographie "classique" et effectivement 3 malades (soit 5 % de l'ensemble) ont une perte de cette sensibilité uniquement aux membres inférieurs.

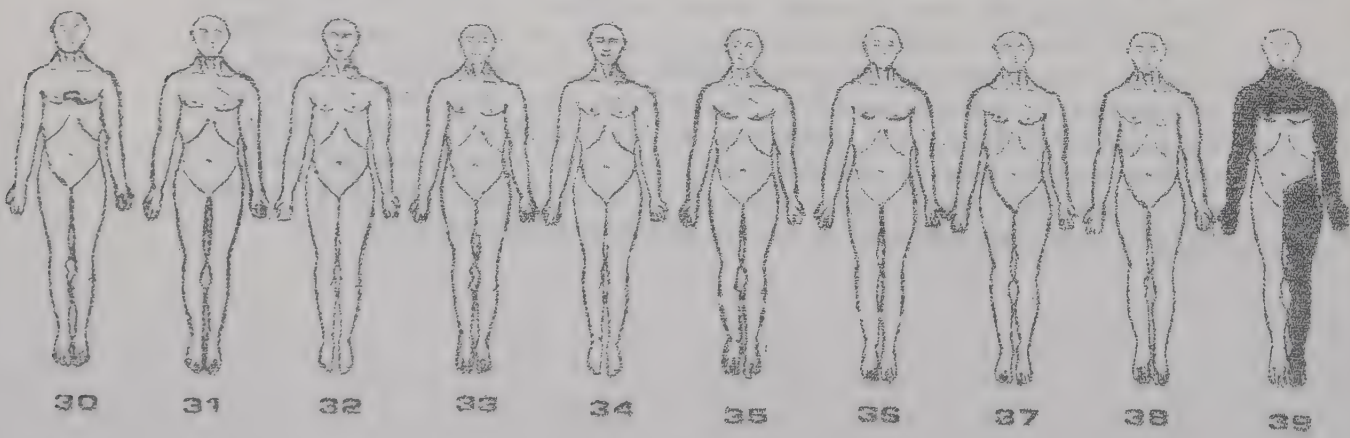
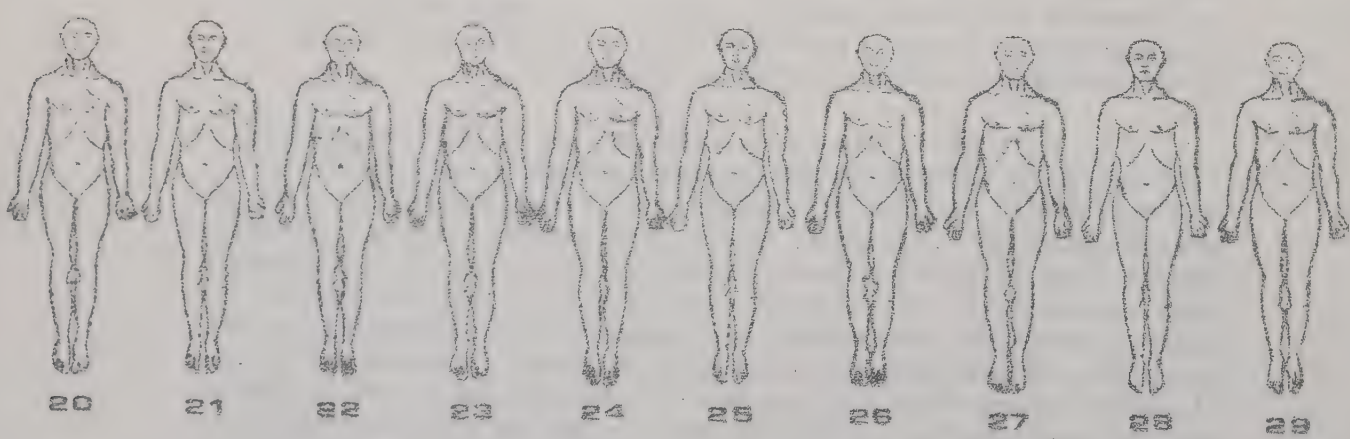
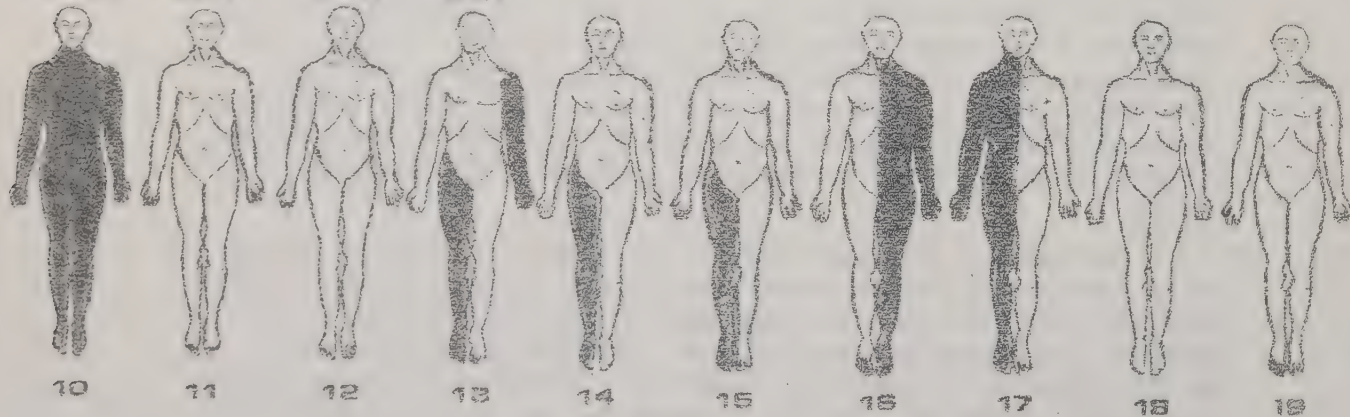
Le fait que certaines atteintes thermo-algiques ne soient pas à topographie "syringomyélique", dans la difformité de CHIARI, conduit certains auteurs à employer des termes moins précis, tels que "syndrome syringomyélique" (BANERJI et MILLAR, 30). Parfois même on rencontre l'expression "syndrome d'allure syringomyélique" (HARISPE, 26) qui traduit sur le plan clinique toute la prudence qui existe dans les termes anatomiques anglais "syringomyelia-like" (LICHTENSTEIN, 61) ou français "pseudo-syringomyélie" (GIRARD, RICARD et DEVIC, 7).

Ce fait avait été aussi remarqué par FOSTER et HUDGSON (53) car dans 100 cas de syringomyélie (associées dans 63 % à une difformité de CHIARI), "seulement 78 présentent une syringomyélie clinique" ; de plus, quand elle existe, elle est unilatérale chez 40 malades (soit dans 51,3 % des cas de "syringomyélies cliniques"). Ils avaient rappelé auparavant (52) qu'il existe, dans ces conditions, des formes particulières de syringomyélies, d'une part par leur mode de début, d'autre part par l'absence d'anesthésie dissociée : "quand le début est asymétrique, la perturbation sensitive dans un membre peut ressembler à une compression radiculaire, à une sclérose en plaques ou même à une atteinte nerveuse périphérique, et le début par une fonte et une faiblesse des petits muscles de la main, avec ou sans paraparésie, sans anesthésie dissociée, peut suggérer une maladie du neurone moteur ; la présence d'une anesthésie dissociée dans un membre ou dans la partie haute du tronc réduit la difficulté du diagnostic, mais sans celle-ci la scène clinique peut ressembler à une compression de la moelle cervicale haute".

HAM LAF MAU RIV YDU RUE HAM ODE GOR



CHA BUT FAU BAT



Inversement d'ailleurs, certains auteurs ont noté que, dans la difformité de CHIARI, au syndrome syringomyélique clinique, ne correspond pas parfois de cavité visible à l'intervention ; ainsi W.J. GARDNER et GOODALL (36) dans 2 cas sur 17 (soit dans 12 % des cas), et BANERJI et MILLAR (30) : "l'atteinte de la sensibilité spino-thalamique est observée chez 2 patients avec malformation de CHIARI sans syringomyélie", soit dans 10 % des cas.

4.1.3.3. Les troubles de la sensibilité proprioceptive

Cette anomalie de perception de la sensibilité profonde est fréquente. Elle a été observée chez 9 malades (obs. 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 9, 10), soit dans 69,2 % des cas rapportés.

La topographie est variable à l'examen. Elle intéresse le plus souvent les 4 membres (obs. 5, 6, 10), plus rarement les 2 membres inférieurs (obs. 3, 4, 9) ou 1 seul de ceux-ci (obs. 2). Dans les syndromes de BROWN-SEQUARD, elle est souvent bilatérale (obs. 3, 4, 5), mais cette disposition n'est pas exceptionnelle (§ 4.4.1.1.).

Objectivement, l'atteinte cordonale postérieure touche toutes les composantes de la sensibilité proprioceptive : kinesthésie et pallesthésie. Cette dernière est notamment affaiblie ou abolie chez 5 malades (obs. 2, 3, 4, 6). Quand l'atteinte de la sensibilité profonde est très perturbée, elle peut réaliser une véritable main instable ataxique (obs. 6).

La fréquence de 69,2 % avec laquelle cette atteinte est retrouvée chez les malades de cette série est supérieure, d'une part à celle que l'on observe dans la syringomyélie, d'autre part à celle qui est retenue habituellement dans la difformité de CHIARI à expression encéphalique ou cérébello-bulbaire. Dans la syringomyélie, il existe aussi des troubles sensitifs d'origine cordonale, à la racine des membres inférieurs, mais seulement dans les formes sévères (GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE, 33). A ce sujet, DEJERINE et ANDRE-THOMAS (93) écrivent en 1902 : "les affections de la moelle déterminent très fréquemment des troubles de la sensibilité profonde (sensibilité musculaire, osseuse, notion de résistance, etc...) et comme, d'autre part, la sensibilité superficielle est très souvent altérée, il est facile de s'expliquer que les troubles de la perception stéréognosique sont loin d'être rares... ; la perception stéréognosique est abolie ou diminuée dans le tabès, généralement conservée dans la syringomyélie et l'hématomyélie". Par contre, l'atteinte

proprioceptive est considérée par FOSTER et HUDGSON (53) "comme un signe très important de difformité de CHIARI, même lorsqu'elle siège aux mains ; elle est le résultat de la lésion de la moelle cervicale, soit par la compression au niveau du trou occipital par la difformité de CHIARI, soit par l'extension de la cavité médullaire à ce niveau". Ils la notent-en effet dans 22 % de leurs 63 cas de difformité de CHIARI (soit chez 14 malades). Pour BANERJI et MILLAR (30), cette fréquence est assez voisine : 25 %, ainsi que pour SAEZ, ONOFRID et YANAGIHARA (74). Ce chiffre est encore plus élevé si l'on ne considère que les cas de difformités de CHIARI sans syringomyélie, comme dans l'étude de BANERJI et MILLAR : 30 %.

Ainsi il apparaît un ordre de fréquence croissant : syringomyélie, difformité de CHIARI, myélopathie non syringomyélique de la difformité de CHIARI.

4.1.3.4. Les troubles de la sensibilité tactile

Ce type de sensibilité est assez peu perturbé. Parfois, seul un territoire limité est intéressé : ainsi les coudes (obs. 6), ou une portion d'un hémicorps (en-dessous de D2, dans l'observation 9).

4.1.3.5. L'atteinte globale de la sensibilité

Elle ne se rencontre que chez un malade (obs. 9) et siège à un membre inférieur.

4.1.3.6. Les troubles moteurs

Ils concernent essentiellement les membres, jamais la face, et presque exclusivement les membres inférieurs, déterminant une fatigabilité anormale à la marche, avec jambe qui traîne ou qui se dérobe. Il y a là un signe distinctif important de la syringomyélie. En effet, ces troubles moteurs des membres inférieurs sont d'apparition précoce (aussi bien dans les cas de la présente série que dans la littérature), alors que dans la syringomyélie l'atteinte motrice n'intéresse que les membres supérieurs et tardivement les membres inférieurs : "souvent, après des années d'évolution dans les formes communes, le malade éprouve une fatigabilité à la marche, une sensation de lourdeur des membres inférieurs" (GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE, 33).

Ils se répartissent en hémiparésie : 4 cas (obs. 1, 2, 3, 4), paraparésie : 3 cas (obs. 5, 8, 11), quadriparésie : 4 cas (obs. 6, 9, 10, 12), prédominante parfois d'un côté (obs. 9, 6), parfois aux membres inférieurs (obs. 12). Dans un cas, ils intéressent 1 membre inférieur (obs. 7) ; chez 1 un autre malade, leur topographie est particulière : membre supérieur gauche et membre inférieur droit (obs. 13). La quadriparésie apparaît notamment chez les malades qui ont présenté l'évolution clinique la plus longue : 5 ans pour l'observation 9, 9 ans pour l'observation 10, 13 ans pour l'observation 6, 20 ans pour l'observation 12.

Ces troubles s'expriment sur le mode de la spasticité : réflexes ostéo-tendineux vifs, signe de BABINSKI, parfois signes de HOFFMANN et de WARTENBERG.

Mais parfois à ce tableau spastique s'adjoint une note d'atteinte motrice périphérique ou, tout au moins, des signes attestant une lésion des cornes antérieures de la moelle. Ceux-ci sont effectivement retrouvés chez la majorité des malades de cette série : 11, soit 84,6 %. Ils réalisent des aspects variables : depuis les fasciculations isolées d'un groupe musculaire (obs. 1) jusqu'à des tableaux d'atteinte diffuse comme pour l'observation 9 (hypo- ou a-réflexie globale, amyotrophie d'un membre, steppage bilatéral), ou pour l'observation 10 (déficit moteur des 4 membres, mains d'ARAN-DUCHENNE) ou encore pour l'observation 12 (fasciculations diffuses, sensations de crampes des membres inférieurs). D'autres fois, ce sont des tableaux plus limités, d'atteinte de la branche médullaire du nerf spinal et d'aréflexie bicipitale droite (obs. 3), d'amyotrophie de la ceinture scapulaire et de la racine des membres supérieurs (obs. 6), avec en plus une atteinte tricipitale droite (obs. 5) ou encore de pseudo-myotonie d'une main avec un très beau signe de la main creuse (obs. 4). Enfin, ce peut être une atteinte localisée aux seuls membres inférieurs, comme dans l'observation 11 : ébauche de steppage bilatéral, fasciculations, amyotrophie, aréflexie achilléenne (mais il avait présenté en plus des troubles vasomoteurs importants du membre supérieur droit au début de l'affection). Citons enfin le cas particulier de l'observation 13, où l'atteinte motrice de type corne antérieure intéresse deux membres opposés : fasciculations, amyotrophie des membres inférieur droit et supérieur gauche (avec main d'ARAN-DUCHENNE).

Ces atteintes occupent des niveaux différents. Leur topographie est soit strictement haute (obs. 1, 3, 4, 5, 6), soit localisée strictement aux membres inférieurs (obs. 2, 11), soit enfin aux 4 membres (obs. 9, 10, 12, 13).

En définitive, il convient de noter que l'atteinte motrice périphérique (parfois de type lésion des cornes antérieures) siège dans 46,2 % des cas aux membres inférieurs, exclusivement ou non (obs. 2, 9, 10, 11, 12, 13). Cette topographie basse, en association avec une anomalie haute, bulbo-cérébelleuse, ne manque pas de surprendre.

Dans la littérature, nous retiendrons la fréquence des tableaux de lombo-sciatique ou de sciatique (obs. 33 et 35) qui, additionnée aux antécédents de lombo-sciatalgies (obs. 2 et 6) ou aux douleurs invoquées par certains malades (obs. IV et XI), donne une importance certaine à ce type de trouble, par définition, bas situé sur l'axe nerveux. Par ailleurs, le malade de l'observation 31 (cas 12 de HARISPE, 26) présente des crampes d'une main qui rappellent la pseudo-myotonie notée dans l'observation 4.

4.1.3.7. Les réflexes cutanés du tronc

L'atteinte la plus fréquente concerne les réflexes cutanés abdominaux, abolis chez 6 malades sur 13 (soit 46,2 %), soit globalement (obs. 1, 3, 4, 7, 9), soit du côté de l'atteinte motrice prédominante (obs. 5). Celle-ci peut être rattachée soit à une atteinte propre de l'arc réflexe par une lésion médullaire entre D5 et D12, soit au syndrome pyramidal associé. L'atteinte des autres réflexes cutanés du tronc se rencontre très rarement : abolition des réflexes crémastériens et anal chez 1 malade (obs. 1).

4.1.3.8. Les troubles sphinctériens

Il s'agit plus souvent de troubles urinaires, soit à type de miction impérieuse (obs. 7, 9, 10), soit à type de mictions difficiles (obs. 12), que de difficultés d'exonération (obs. 9), chez 5 malades sur 13 (= 38,5 %). Dans la présente série, ils apparaissent assez précocement, alors que dans la syringomyélie "ils sont tardifs et inconstants, sauf dans de rares cas où la cavitation syringomyélique s'étend jusqu'à la moelle lombo-sacrée" (GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE, 33), pouvant y produire une lésion du parasymphatique dans la corne latérale (niveau S2 - S3 - S4) ; ce processus cavitaires s'applique bien aux malades des observations 9 et 10. FOSTER et HUDGSON (53) les rattachent à l'atteinte pyramidale (marquée par la paraparésie spastique...) ; mais ils apparaissent assez tardivement dans leurs 100 cas de syringomyélies (dont 63 avec difformité de CHIARI).

4.1.3.9. Les troubles génitaux

A type d'impuissance, on ne les rencontre que 2 fois dans cette série (= 15,4 % ; obs. 7 et 9). SAEZ, ONOFRIO et YANAGIHARA (74) ne les trouvent que chez 3 de leurs 60 malades (= 5,0 %) atteints de difformité de CHIARI. Mais CAETANO DE BARROS et coll. (83) les notent chez 28 % de leurs 66 cas ; ce même auteur (86) consacre, en 1975, une étude à l'impuissance sexuelle reconnue chez 19 hommes et 1 femme (sur 100 cas de difformités de CHIARI avec impression basilaire) : il n'y a pas de lésion anatomique décelable, ni de trouble humoral ; il est d'avis qu'il s'agit d'une mauvaise vascularisation des vaisseaux du tissu érectile par altération de l'innervation parasympathique sacrée et/ou du sympathique lombaire. GARCIN et DECONOMOS (94) les expliquent par la répercussion sur l'axe hypo-thalamo-hypophysaire de la malformation occipito-vertébrale originelle ; mais l'un de nos 2 malades n'a qu'une impression basilaire (obs. 7) et l'autre (obs. 9) est pratiquement exempt d'anomalie osseuse de la charnière (minime platybasie).

4.1.3.10. Le syndrome de CLAUDE BERNARD

Nous l'avons noté chez 1 seul malade (obs. 3), soit dans 7,7 % des cas. "Il est trouvé dans 5 cas (sur 100 syringomyélies par FOSTER et HUDGSON, 53), chaque fois associé avec une faiblesse et une fonte des petits muscles des mains, ce qui suggère une atteinte de la corne antérieure au niveau du segment D1". C'est également le cas chez notre malade qui présente une atteinte de la branche médullaire du nerf spinal (topographie C1 à C6).

4.1.3.11. Les signes encéphaliques ou bulbo-cérébelleux

Ils sont absents chez nos malades, contrairement aux tableaux habituellement rencontrés dans la difformité de CHIARI. En effet, cliniquement, aucun sujet ne présente de manifestations à type de vertiges, de troubles de l'équilibration.

Mais un nystagmus, par atteinte bulbaire, est noté chez 3 malades sur 13 (= 23,1 %) : observations 9, 10, 11. Encore faut-il faire des réserves quant à ce nombre. Effectivement, s'il existe bien chez l'un d'eux (obs. II), il n'est apparu que tardivement chez une autre malade (obs. 10), après une première intervention dont les suites avaient été marquées par des accidents de type engorgement bulbaire. Chez le troisième (obs. 9),

il n'est apparu qu'après une myélobulbographie gazeuse, facteur possible de décompensation des troubles, pour disparaître définitivement après l'intervention décompressive avec intubation ; à ce sujet, il faut rappeler que THIEBAUT, WACKENHEIM et coll. (95) ont décrit l'effet nystagmogène de l'angiographie vertébrale. Cette fréquence est très inférieure à celle de SAEZ, ONOFRIO et YANAGIHARA (74) qui l'ont rencontré chez 43 % de leurs 60 cas de difformité de CHIARI. Elle est aussi moins souvent notée que dans les syringomyélies : sur 100 cas (dont 63 avec une difformité de CHIARI), le nystagmus est trouvé 27 fois par FORSTER et HUDGSON (53). Tous les types se rencontrent : horizontal ou horizonto-rotatoire (26 % de SAEZ et coll.), vertical (7 % de SAEZ et coll., 9 cas de BARROWS et COGAN, 96). FORSTER et HUDGSON (53), et TRUSH et FORSTER (97) en concluent qu'aucun type pathognomonique n'est retrouvé, et qu'"on ne peut déduire de ces observations des conclusions fermes". Parfois même, le nystagmus est le seul signe de la difformité de CHIARI, et guérit avec la cure chirurgicale de celle-ci : cas LR/34 et VN/30 de FORSTER et HUDGSON (53), CORKILL et VIJAYAN (98).

Chez ces 3 malades, les épreuves instrumentales sont perturbées. L'épreuve de BARANY montre quelques anomalies dans l'observation 10, mais elles ne sont pas interprétables ; dans l'observation 9, elle est par contre normale en 1967 et aussi après la myélographie qui a fait apparaître le nystagmus. L'électronystagmogramme avec épreuve vestibulaire pendulaire met en évidence des perturbations d'allure centrale : tracé dysrythmique avec hyperélectivité et augmentation des fréquences (obs. 9), hypo-réflexie (obs. 11).

Chez 4 autres malades, ces mêmes épreuves ont été réalisées. Dans 1 cas, elles sont normales (obs. 7) ; dans les 3 autres, l'électronystagmogramme montre une élévation unilatérale du seuil (obs. 3, 4), ou un tracé dysrythmique mais avec une épreuve de BARANY normale (obs. 8).

Il existe une grande ressemblance entre ces données cliniques et instrumentales et la description de l'atteinte vestibulaire de la syringobulbie, telle que la rapportent GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE (33) ; mais on ne peut conclure obligatoirement que le processus pathologique est le même. D'autres auteurs ont étudié ce signe dans la difformité de CHIARI (SCHNEIDER, 99) ; sur 15 cas d'ectopie bulbo-cérébelleuse, RHOTON Jr (58) conclue que "les troubles bulbaires ne sont pas causés par l'extension du processus dégénératif syringomyélique au tronc cérébral, mais par la malformation d'ARNOLD-CHIARI".

Il n'existe jamais de séméiologie cérébelleuse. Chez un seul malade (obs. 7), une note cérébelleuse peut être discutée (hypotonie des membres, hypermétrerie des membres inférieurs), mais il n'existe aucun argument en faveur de l'atteinte du cer-velet. plutôt que des faisceaux spino-cérébelleux ; d'ailleurs, comme nous le verrons, la frontière n'est pas toujours très nette avec certaines formes de dégénérescences spino-cérébelleuses, notamment avec la maladie de STRÜMPPELL-LORRAIN (§ 4.4.3.1.).

Si l'atteinte des nerfs crâniens est habituelle dans la difformité de CHIARI (pouvant même réaliser une atteinte uni-latérale comme dans le cas atypique de DAUM, MAHOUDEAU et TAVERNIER, 100); elle n'est présente que 1 fois chez 13 malades : le jeune homme de l'observation 9 s'est, en effet, présenté avec une paralysie du VI droit en plus de la myélopathie, mais celle-ci n'a été que transitoire puisque 1 an après elle avait disparu ; 1 autre malade (obs. 13) avait un aspect de paralysie du VI, mais il s'agit en fait d'une maladie de TÜRK-STILLING-DUANE (§ 4.4.4.4.). Le malade de l'observation 4 a des réflexes nauséux et véliques difficiles à obtenir, mais sans trouble fonctionnel et cette anomalie demeure isolée. Chez le malade de l'observation 10, l'hémilangue droite est très discrètement amincie, mais sans trouble sensitif ou moteur, sans fibrillations.

4.2 - Le rôle des malformations osseuses

Chez quelques uns de nos malades, il existe des malformations osseuses. Celles-ci sont intéressantes à deux titres différents. En premier lieu, quand elles concernent l'étui osseux de la moelle, c'est-à-dire la charnière occipito-cervicale et la colonne vertébrale, elles peuvent créer un conflit mécanique avec l'élément médullaire et interférer par ce biais dans la sémiologie. C'est pourquoi nous avons introduit la condition d'absence de lésions osseuses crânio-rachidiennes dans le choix des critères. Cependant, même lorsque la symptomatologie donne lieu à discussion, nous verrons que les malformations osseuses ne peuvent tout expliquer. De plus, les symptômes sont les mêmes quand elles n'existent pas. En second lieu, en ne considérant non plus leur rôle direct dans les manifestations mais seulement leur existence en association avec la difformité de CHIARI, elles permettent de distinguer un groupe particulier de malades (§ 4.4.3.1.).

4.2.1. Les myélopathies avec malformation osseuse.

Dans ce paragraphe, nous ne considérerons donc que les malformations osseuses susceptibles de léser l'axe nerveux médullaire, c'est-à-dire les lésions de la charnière et de la colonne vertébrale. Elles peuvent se décomposer en deux groupes chez ces malades qui sont tous des adultes : les lésions dégénératives du rachis (en particulier l'arthrose) chez 3 malades (obs. 1, 2, 12) et les lésions congénitales chez 6 malades (obs. 4, 6, 7, 8, 9, 11).

4.2.1.1. Les malformations du crâne postérieur

Nous entendons par là uniquement la platybasie, dont les méthodes radiographiques de détermination sont maintenant bien connues (angles de WELCKER, de BOOGARD...). L'incidence de cette anomalie osseuse sur le tissu nerveux est mal définie : elle peut être à l'origine de coudures anormales de la jonction bulbo-médullaire, par angulation proche de l'angle droit entre le plan de la lame basilaire et celui des premiers segments du canal rachidien cervical (GODLEWSKI, 87).

Parmi les 13 malades observés, seuls 4 présentent une anomalie de ce type, à des degrés divers (obs. 4, 6, 8, 9) qui s'intègre parfois dans un ensemble malformatif plus complexe, dans lequel elle ne réalise pas la cause la plus certaine de signes médullaires.

Tel n'est pas le cas, par contre, de Monsieur GAS... Ali, 35 ans (observation n° 7506207 du Service de Neurologie des Professeurs M. DEVIC et G. AIMARD) qui présente une paraparésie spasmodique (surtout gauche) et une hypoesthésie thermo-algique du membre inférieur gauche, avec une importante malformation osseuse de la base du crâne et de la charnière : platybasie, avec angulation à angle droit entre la paroi postérieure de l'odontoïde et la lame quadrilatère, impression basilaire, causées d'un conflit odontoïdo-bulbaire, bien mis en évidence par la myélobulbographie gazeuse (Dr G. JEANNOT) : "les clichés en flexion provoquent une courbure à concavité antérieure du bulbe, alors que l'hyperextension fait découvrir une lame d'air en avant du bulbe" ; la difformité de CHIARI, très latéralisée, est trouvée à l'intervention.

4.2.1.2. Les malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale

Chez les 13 malades de cette série, 5 fois (soit 38,5 %) la radiographie a mis en évidence une malformation. Dans ces 5 cas, il s'agit d'une impression basilaire (obs. 4, 6, 7, 8, 11) de degrés variables : du simple dépassement de la pointe de l'odontoïde en-dessus des lignes de CHAMBERLAIN, de MAC GREGOR ou de FISCHGOLD et METZGER (obs. 4, 11) à l'intersection de la ligne de CHAMBERLAIN à la base de l'odontoïde (obs. 8). Dans 2 cas, elle réalise une occipitalisation partielle de l'atlas : fusion des masses latérales et de l'arc postérieur (obs. 8), assimilation de l'arc postérieur (obs. 11). Dans 2 cas, il y a une anomalie de l'odontoïde : soit agénésie du segment apical (obs. 8), soit une angulation (obs. 6). Il n'a pas été vu de spina bifida cervical, ni de vertèbre occipitale, ni de sténose osseuse du trou occipital.

HERTEL, NADJMI et KUNZE (101) se sont penchés sur les rapports entre impression basilaire et syringomyélie ; mais l'étude clinique et radiologique la plus complète de ce problème est celle de GODLEWSKI (59), portant sur 100 cas. Le type de lésion osseuse le plus souvent rencontré est l'impression basilaire (75 %), suivi par l'occipitalisation de l'atlas (40 %) ... Les chiffres de la présente série (compte tenu du nombre moins élevé de malades) sont très semblables. Les syndromes

neurologiques observés par cet auteur se regroupent en :

- 1) syndrome pyramidal des membres (25 %), avec signes sensitifs inconstants, surtout profonds, nystagmus, avec une note cérébelleuse ou labyrinthique ;
- 2) syndrome bulbo-protubérantiel complexe (19 %) ;
- 3) syndrome syringomyélique ou syringobulbique (17 %), avec anesthésie "suspendue" cervico-brachiale, à prédominance thermo-algique, et amyotrophie des membres supérieurs ;
- 4) syndrome labyrinthique ou cérébello-labyrinthique (40 %) ;
- 5) algies cervicales isolées (9 %) ;
- 6) atteinte isolée d'un ou plusieurs nerfs crâniens (5 %) ;
- 7) paresthésies isolées d'un seul membre (3 %) ;
- 8) hydrocéphalie ou syndrome d'hypertension intra-crânienne (3 %) ;
- 9) syndrome d'hémiplégie spinale progressive (2 %) ;
- 10) syndrome de S.L.A. (1 %).

Il eût été intéressant de connaître la part de ces syndromes, non seulement chez les 100 malades atteints du trouble osseux, mais encore chez les 26 sujets porteurs d'une difformité de CHIARI (types I et II) associée (175). Pour leur part, CONTAMIN et SABOURAUD (92) reconnaissent trois tableaux cliniques à ces malformations osseuses, parmi une variété considérable de tableaux possibles, dont les plus évocateurs associent des signes de souffrance segmentaire de la moelle cervicale et des signes bulbaires (syndrome cérébelleux, atteinte de nerfs crâniens) ce qui, comme nous l'avons vu (§ 4.1.3.11) n'est pas le cas pour nos malades. Ce sont soit un tableau cérébello-bulbaire, soit un syndrome pyramidal isolé des membres, à type de quadriplégie, ou de quadriparésie, ou encore d'hémiplégie spinale, accompagnés de troubles sensitifs : "quelquefois se trouve réalisé un tableau de sclérose combinée de la moelle", soit enfin un tableau de lésion segmentaire de la moelle cervicale. Pour DRY et LAMOTTE (102), les différents signes : troubles moteurs et réflexes, signes cérébelleux, troubles sensitifs, atteinte des paires crâniennes, troubles sphinctériens, rare atteinte des nerfs rachidiens "se groupent de façon variable : le plus souvent se trouve réalisé un syndrome cérébello-pyramidal (avec atteinte d'une ou plusieurs paires crâniennes)... , parfois c'est un tableau de compression médullaire haute, ailleurs c'est une syringomyélie ou une syringobulbie".

D'un point de vue clinique, ces 5 malades se répartissent en : 1 cas de syndrome de BROWN-SEQUARD (obs. 4), 2 cas de sclérose combinée médullaire (obs. 6, 7), 1 cas de syndrome

pyramidal (obs. 8), 1 cas de syndrome de sclérose latérale amyotrophique (obs. 11). La ressemblance est grande entre les énumérations de signes de cette série et des malformations osseuses de la charnière.

Quelle peut donc être l'importance du rôle joué par ces malformations osseuses dans les myélopathies non syringomyéliques de la difformité de CHIARI ? GARCIN et OECONOMOS (94) apportent un élément de réponse : "si on raisonnait géométriquement, l'expression clinique pourrait être déduite simplement : troubles des derniers nerfs crâniens, syndrome de la fosse postérieure avec souffrance surtout vermienne, syndrome médullaire cervical et, finalement, syndrome d'hypertension intra-crânienne, mais il y a plus ; soit qu'ils dépendent de malformations contemporaines, au premier plan la malformation d'ARNOLD-CHIARI, soit qu'il s'agisse de lésions secondaires, hydromyélie, kystes séreux, brides méningées constrictives, les syndromes observés sont en fait plus variés et plus complexes avec des symptômes souvent plus dispersés et souvent moins localisés que l'expression de base clinique ne le laisserait supposer ; c'est le plus souvent un syndrome complexe fait de signes médullaires, cérébello-labyrinthiques, bulbaires, parfois même protubérantiels ou pédonculaires, associés ou non à un syndrome d'hypertension intra-crânienne qui traduit la malformation".

Si ces anomalies osseuses devaient avoir un rôle prépondérant dans la myélopathie, elles devraient donc aussi s'exprimer par des signes encéphaliques, ce qui (§ 4.1.3.11) n'est (pratiquement) pas le cas dans notre série. CAETANO DE BARROS et coll. (83) précisent bien que la difformité de CHIARI avec impression basilaire se manifeste par un syndrome cérébello-vestibulaire avec atteinte des nerfs crâniens (IXe et Xe paires, surtout), tandis que l'impression basilaire seule peut se traduire par un syndrome pyramidal accompagné de sensations proprioceptives anormales.

Le problème est donc ici serré au plus près et d'ailleurs GODLEWSKI (87) note bien lui-même que "d'autres affections médullaires comme la sclérose latérale amyotrophique, des myéloses combinées, peuvent être simulées par certaines formes neurologiques des malformations de la charnière crânio-rachidienne, mais il est bien rare que le tableau clinique ne comporte pas quelque anomalie obligeant à discuter le diagnostic".

En somme, si certains tableaux cliniques (syndrome pyramidal, syndrome de sclérose combinée médullaire, syndrome de S.L.A.) réalisés par les malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale rappellent à première vue quelques observations

de la présente série, les auteurs eux-mêmes qui les rapportent notent qu'ils sont le plus souvent atypiques, et presque toujours accompagnés de signes bulbo-cérébelleux, ce qui, encore une fois, n'est pas le cas chez nos malades. De plus, à notre connaissance, il n'a pas été rapporté de syndrome de BROWN-SEQUARD sans signes bulbo-cérébelleux dû à une anomalie osseuse de la charnière.

4.2.1.3. Les anomalies du rachis cervical

Des anomalies diverses du rachis cervical ont été relevées chez 6 de nos malades. Elles se répartissent en :

- 3 cas de cervicarthrose (obs. 1, 2, 12) ;
- 4 cas d'anomalie de courbure (obs. 5, 6, 8, 9) ;
- 3 cas de canal cervical congénitalement étroit (obs. 1, 12, 13) ;
- 1 cas d'hypoplasie des corps vertébraux (obs. 6) ;
- 1 cas de canal cervical large (obs. 6).

Les quatre premiers groupes peuvent être chacun à l'origine de tableaux de compression médullaire haute. L'examen attentif des clichés myélographiques, de préférence en myélographie gazeuse avec modifications des positions de la tête et du cou, apporte une réponse sûre quant aux rapports de la moelle et de son étui osseux.

1. La cervicarthrose :

Elle peut donner lieu à des tableaux très voisins de ceux que nous avons observés. En effet, à côté de la radiculopathie cervicarthrosique réalisant le plus souvent une névralgie cervico-brachiale, on décrit des formes médullaires pures ou "complexes" nombreuses (VLAHOVITCH et FUENTES, 104). La forme ataxo-spasmodique peut être parfois seulement proprioceptive, ou seulement pyramidale (CONTAMIN et SABOURAUD, 92). Les formes amyotrophiques, avec syndrome pyramidal des membres inférieurs et amyotrophie des membres supérieurs se rencontrent également. Les syndromes transverses reproduisant la séméiologie de la "myélite transverse" associent des signes cordonaux pyramidaux, spino-thalamiques, cordonaux postérieurs, et des signes d'atteinte de la corne antérieure, avec des troubles spinctériens constants ; ils réalisent des paraplégies ou des quadriplégies incomplètes ; des formes pseudo-syringomyéliques sont décrites, évoquant une lésion centro-médullaire (FROISSART, 103 ; VLAHOVITCH et FUENTES). Les formes dimidiées réalisent un syndrome de BROWN-SEQUARD souvent incomplet ; DUFOIX (105) en trouve chez 32 % des malades cervicarthrosiques, DEVIC et coll. (106) dans 23 % des cas, FROISSART dans 3,3 %.

Devant une telle ressemblance avec les tableaux rapportés, il est bien difficile, de prime abord, de faire la part respective de ce qui dépend de la cervicarthrose et de la difformité de CHIARI ; et l'on serait vite tenté de les rapporter à la seule cause ostéo-ligamentaire. Dans la présente série, 3 malades sont intéressés par ce processus (obs. 1, 2, 12), avec 2 fois un syndrome de BROWN-SEQUARD et 1 fois un syndrome de sclérose latérale amyotrophique. Ils sont tous affectés par une douleur au niveau d'un membre supérieur, que l'on pourrait rattacher au processus dégénératif rhumatismal.

Nous pouvons remarquer toutefois que chez le malade de l'observation 1 les niveaux de l'arthrose et du syndrome de BROWN-SEQUARD ne correspondent pas : respectivement C3-C4 et D6-D7. Il en est de même dans le cas de l'observation 2, où l'encoche arthrosique antérieure sur la moelle siège en C6-C7, n'expliquant ni le syndrome spino-thalamique du membre supérieur droit (C2 à D2), ni le syndrome de BROWN-SEQUARD (D6-D7), ni surtout l'atteinte neurogène périphérique diffuse, de type corne antérieure à l'E.M.G. Ce dernier argument est aussi valable dans l'observation 12 ; en effet, en fonction des descriptions cliniques précédemment rapportées, il serait tentant de rattacher le tableau de type S.L.A. à l'arthrose cervicale, d'autant plus que cette dernière est déjà responsable des dysesthésies des membres supérieurs (car elles n'ont pas été modifiées par l'intervention qui, dans un premier temps, n'a pas comporté de geste sur le noyau arthrosique). Mais chez ce malade, les troubles neurologiques sont différents de ceux de la forme amyotrophisante de la cervicarthrose, car chez lui l'amyotrophie est absente ; l'E.M.G. clôt cette discussion en montrant une atteinte diffuse de la corne antérieure qui est seule responsable des fasciculations des muscles des cuisses et des deltoïdes.

Toutefois, si le diagnostic de cervicarthrose doit être discuté, la difformité de CHIARI peut réaliser à elle seule une séméiologie médullaire identique : c'est pourquoi CHAOUAT, KANOVITCH et coll. (31) avaient intitulé leur présentation à la Société française de Rhumatologie : "un diagnostic différentiel de la myélopathie cervicarthrosique : la malformation d'ARNOLD-CHIARI".

2. L'étroitesse congénitale du canal rachidien cervical :

Chez des sujets indemnes de lésions arthrosiques, l'apparition de quadriparésies a été rattachée par certains auteurs à une pareille sténose, considérée alors comme une malformation lourde de risques neurologiques (CONTAMIN et SABOURAUD, 92).

ARNOULD (107) en a fait une étude complète dans sa thèse. Les troubles cliniques sont très variés, et l'on retrouve toujours les mêmes énumérations de symptômes que précédemment. Les formes cliniques réalisées sont divisées en : formes paraplégiques, hémiplegiques, ataxo-spasmodiques, et formes avec atteinte des membres supérieurs. Un syndrome centro-médullaire (revêtant cliniquement l'allure de la syringomyélie) existe parfois (MOIEL, RASO et WALTZ, 108).

Dans cette série de 13 malades porteurs d'une difformité de CHIARI, 3 malades (obs. 1, 12, 13) sont atteints de cette anomalie osseuse. Ils se répartissent en : 1 cas de syndrome de BROWN-SEQUARD (obs. 1), 1 cas de syndrome de S.L.A. (obs. 12), 1 cas d'atteintes thermo-algique et neurogène périphérique croisées (obs. 13) ; les 2 premiers, porteurs en plus d'une arthrose cervicale, accusent des douleurs d'un membre supérieur évoquant une névralgie cervico-brachiale.

Mais pour VLAHOVITCH et FUENTES (104), la sténose osseuse est l'élément prédominant. En effet, "il n'existe pas de parallélisme entre l'importance de l'uncodiscarthrose et la symptomatologie de souffrance radiculaire : à telle enseigne que l'uncarthrose est considérée comme un élément de coïncidence et non comme un élément déclenchant unique ; pour ABOULKER, METZGER et CHAQUAT, la cervicarthrose interviendrait par le mécanisme du canal cervical étroit avec étirement et microtraumatismes répétés de la racine, entre son émergence durale et le trou de conjugaison".

La même discussion que précédemment peut être reprise ici, mais la conclusion en est strictement la même : les niveaux des atteintes osseuses et nerveuses ne correspondent pas (mis à part les cervico-brachialgies des observations 1 et 12), et la lésion osseuse cervicale n'explique pas l'atteinte de corne antérieure diffuse à l'E.M.G. (obs. 12, 13).

3. Les autres déformations osseuses cervicales :

Elles peuvent donner lieu à des syndromes cliniques très voisins, et il est difficile de faire la juste part des choses. Cela explique que la radiographie est indispensable et en particulier l'exploration gazeuse de la moelle.

Les cypho-scolioses vertébrales, même importantes, sont très souvent bien tolérées par la moelle et les racines rachidiennes sans aucun signe de souffrance (CONTAMIN et SABOURAUD, 92). En fait, seules les déformations majeures et celles qui provoquent une véritable angulation de la colonne entraînent un retentissement médullaire.

Dans ces conditions, le malade de l'observation 6, avec son importante déformation cervicale, pourrait prêter à confusion ; pourtant, la myélographie ne montre pas de compression médullaire au niveau cervico-dorsal (ni au niveau de la charnière crânio-rachidienne), mais un ralentissement du produit de contraste, dû aux modifications de courbure du canal cervical ; ce n'est qu'à l'intervention que le chirurgien note le retentissement de l'anomalie osseuse sur la face postérieure de la moelle ; mais elle n'explique pas l'atteinte de type corne antérieure aux membres supérieurs (à l'E.M.G.) ; il présente en outre un élargissement du canal rachidien cervico-dorsal, qui peut contribuer à atténuer le conflit entre la moelle et son étui osseux. Le problème et la réponse sont identiques dans l'observation 8. Dans l'observation 9, la cyphose cervicale créée par la malformation osseuse des vertèbres C3, C4 et C6 n'est pas à l'origine de la séméiologie observée, celle-ci étant la conséquence du vaste kyste médullaire.

4.2.1.4. Les déformations du rachis dorsal et lombaire

Ici aussi les lésions osseuses ne sont pas telles qu'elles puissent expliquer d'éventuels phénomènes de compression nerveuse, et encore moins les tableaux observés. Elles se répartissent en :

- pincement discal (obs. 2) ;
- cypho-scoliose (obs. 3, 4, 5, 6, 8, 9, 13) ;
- déformations vertébrales (obs. 6, 9) ;
- anomalie lombo-sacrée :
 - . transitionnelle (obs. 4) ;
 - . discarthrose (obs. 2).

Il est difficile de donner une quelconque signification dans la symptomatologie du membre inférieur droit de l'observation 2 au pincement discal et à la discarthrose de la charnière lombo-sacrée.

Plusieurs observations invitent à ne pas rattacher toutes les manifestations médullaires aux seules anomalies osseuses, même si celle-ci semblent, par leur importance, devoir être la seule cause.

Il en est ainsi de l'intéressante observation de syndrome de BROWN-SEQUARD rapportée par BOUDIN, FISCHGOLD, PEPIN et METZGER (109) en 1952. Chez cette femme de 48 ans, atteinte de malformations complexes de la charnière et du rachis cervical et d'une maladie de RECKLINGHAUSEN, apparaît progressivement (depuis 37 ans) une myélopathie complexe et pure, composée d'un syndrome de BROWN-SEQUARD gauche, de niveau cervical haut, particulier car l'atteinte thermo-algique, droite, est en fait bilatérale entre C2 et D6 ; il existe en plus une amyotrophie des épaules, des bras et des mains avec abolition des réflexes ostéo-tendineux bicipitaux et radiaux, parésie, et aux membres inférieurs un déficit des muscles des cuisses, de la loge antéro-externe de la jambe droite, une abolition du réflexe achilléen droit ; enfin, on note un signe de CLAUDE BERNARD gauche. A première vue, on serait tenté de rapporter ce tableau (en partie), aux malformations osseuses, ce que ne font pas les auteurs, qui suspectent une cavité médullaire associée. Cette disposition particulière de l'atteinte thermo-algique et du syndrome de BROWN-SEQUARD est bien expliquée par DEJERINE et ANDRE-THOMAS (93) : "un foyer central dans la région cervicale peut n'être qu'unilatéral dans la région dorso-lombaire : dans ce cas, les troubles de la mobilité et de la sensibilité, bilatéraux sur les membres supérieurs et le tronc, se traduisent dans les membres inférieurs par une hémiparaplégie avec anesthésie croisée". Cette cavité expliquerait bien, en supposant qu'elle descende très bas, un épisode transitoire de paralysie bilatérale des S.P.I. et des S.P.E. avec steppage et amyotrophie, aréflexie, dont il reste encore quelques séquelles. Une autre remarque s'impose : bien qu'il n'existe pas de blocage du L.C.R. à la ponction lombaire, les ventricules ne sont pas injectés lors de la pneumographie gazeuse ; voilà qui ressemble fort à la possibilité d'une difformité de CHIARI passée inaperçue. La révélation tardive, à 48 ans, est particulière, aussi les auteurs ne font-ils qu'"évoquer une syringomyélie" ; peut-être faut-il alors avoir recours à d'autres processus anatomiques (hétérotopies médullaires ?), d'autant plus qu'il y a une maladie de RECKLINGHAUSEN associée et des convulsions récentes.

Cette même remarque peut être appliquée au cas 5 de ROGER (110), chez lequel la séméiologie myélopathique (syndrome pyramidal, anesthésie thermo-algique, hypoesthésie tactile, parésie périphérique du membre inférieur droit) est rapportée à la malformation osseuse majeure de la charnière ; l'intervention dé-

compressive large n'amène qu'une amélioration transitoire des troubles ; la moelle apparaît atrophique à la myélographie. Nous verrons plus loin que cet aspect peut correspondre à un processus lésionnel médullaire particulier (§ 6.2.2.4.).

ROGER, BONNAL et BERNARD-BADIER (111) rapportent un cas de paraplégie avec dissociation thermo-algique en-dessous de D12 à droite, pour lequel le diagnostic de syndrome de BROWN-SEQUARD gauche par compression médullaire d'origine cypho-scoliotique avait été porté un peu "à contre-cœur" : il s'agissait en fait de 3 kystes du cône terminal et de la moelle sous-jacente, probablement par hydromyélie. Ces auteurs avancent les arguments suivants, que nous pouvons reprendre pour nos propres observations : "le siège des lésions rachidiennes (dorsal) et médullaires (lombaire) est éloigné l'un de l'autre ; la date d'apparition des manifestations neurologiques est tardive, alors que la cypho-scoliose était stationnaire depuis très longtemps ; les troubles sensitifs ont été les premiers en date alors que la prédominance des troubles moteurs est bien connue dans les paralysies cypho-scoliotiques vraies ; la myélographie montrait une coulée lipiodolée tout le long du bord concave de la cypho-scoliose, région où siège la difficulté de passage du lipiodol dans les paraplégies cypho-scoliotiques vraies". Ils relatent l'observation de BERGOUIGNAN, POUYANNE et ARNE (in thèse de CHATAIGNEAU, 112) qui nous intéresse plus particulièrement : chez ce jeune homme de 15 ans (non porteur de difformité de CHIARI, il est vrai), survient une paraplégie surtout droite, avec troubles sensitifs, accompagnant une cypho-scoliose dorso-lombar ; la paraplégie est de type périphérique pur (amyotrophie, abolition des réflexes), avec atteinte de toutes les sensibilités, et est rapportée à la cyphoscoliose ; c'est l'intervention qui découvre une énorme moelle (de la taille "d'un intestin grêle d'adulte"), liquidienne, sur toute sa hauteur jusqu'au cône terminal compris.

Nous terminerons avec le cas 2 de HARISPE (26), non pas tellement pour sa séméiologie (syndrome cérébello-bulbo-médullaire) que pour son évolution : deux interventions à visée simplement osseuse (laminectomie de C1, puis décompression postérieure par ouverture de la fosse postérieure et du canal rachidien jusqu'à D1) sont sans effet, seule l'ouverture de la dure-mère avec libération des amygdales cérébelleuses ectopiques et des adhérences arachnoïdiennes apporte une très importante amélioration.

Enfin, il faut rappeler les nombreuses observations de difformité de CHIARI sans malformation osseuse publiées depuis plusieurs décennies. Si certaines ne se traduisent que par un

syndrome cérébelleux ou bulbaire (5 cas de MAC CUNNEL et PARKER, 113 ; TENG et PAPATHEODOROU, 114 ; PEACH, 115 ; ADAMS, SCHATZKI et SCOVILLE, 79), d'autres réalisent des tableaux divers (comme dans 3 des cas rapportés par OGRYZLO, 46) ; enfin, nous en avons rencontré plusieurs exemples, classés comme myélopathies pures (§ 3).

4.2.2. Les myélopathies sans malformation osseuse

D'un point de vue purement séméiologique, ce sont les observations les plus intéressantes à étudier, car elles répondent à tous les critères de sélection retenus. Elles permettent donc de lever l'hypothèque des malformations osseuses. Il s'agit des observations 3 et 15 pour le syndrome de BROWN-SEQUARD, des observations 22 à 25 et 27, 29, 32 pour le syndrome pyramidal médullaire, de l'observation 10 pour les myélopathies complexes (tableau III). De plus, très souvent il n'y a pas de nystagmus : ce sont des syndromes médullaires purs.

Le nombre de malades retenus (soit 10 au total) peut apparaître faible par rapport à la multitude de cas de difformité de CHIARI publiés à ce jour ; toutefois, plus qu'une question de quantité, ces observations apportent la preuve irréfutable qu'il existe des syndromes médullaires purs et seulement en relation avec la difformité de CHIARI, ce que rapportent aussi GODLEWSKI (117) (§4.4.3.) et CHAQUAT, KANOVITCH et coll. (31) : "les tableaux de myélopathies (sont) associés ou non à des malformations osseuses crânio-rachidiennes".

	présente série	littérature	total
Syndrome de BROWN-SEQUARD	1/5 (0,20)	1/4 (0,25)	2/9 (0,22)
Syndrome de sclérose combinée médullaire	0/2 (0,00)	0/4 (0,00)	0/6 (0,00)
Syndrome pyramidal médullaire	0/1 (0,00)	7/12 (0,58)	7/13 (0,54)
Myélopathies complexes	1/5 (0,20)	0/6 (0,00)	1/11 (0,09)

Tableau III : Nombre de cas (et fréquence) de syndromes médullaires non syringomyéliques sans aucune anomalies osseuses du crâne, de la charnière occipito-cervicale et de la colonne cervicale dans la difformité de CHIARI.

Que peut-on conclure de ce paragraphe concernant le rôle des malformations osseuses dans la séméiologie des myélopathies (cliniquement) non syringomyéliques de la difformité de CHIARI ?

Il y a d'abord l'analogie des tableaux, qu'il y ait une anomalie osseuse ou non, hormis le syndrome de sclérose combinée médullaire. De la première proposition, il est possible de déduire que le rôle de la malformation osseuse n'est certainement pas prépondérant, ce qui confirme les opinions de GODLEWSKI (87) et de GARCIN et OECONOMOS (94). De la seconde, on ne peut déduire sur un aussi petit nombre de cas (6 observations) que le syndrome de sclérose combinée médullaire de la difformité de CHIARI ne se rencontre qu'en association avec une malformation osseuse crânio-rachidienne haute, ni encore moins qu'il est seulement en rapport avec celle-ci, la difformité de CHIARI n'étant alors qu'une malformation juxtaposée.

En fonction de la discussion précédente, il apparaît que, même s'il y a une malformation osseuse, celle-ci ne peut rendre compte dans tous les cas de la séméiologie médullaire ; il existe d'ailleurs un nombre important de cas dans la littérature : 8 (obs. 14, 16, 34, 35, 36, 37, 38, 39) où l'atteinte neurologique n'a manifestement pas de rapport avec l'anomalie osseuse. Dans ces conditions, d'une part le nombre de cas de syndromes médullaires liés à la difformité de CHIARI (et non à une cause rachidienne) s'élève notablement ; d'autre part, l'E.M.G. avec étude des réponses aux quatre membres devient l'examen paraclinique obligatoire pour faire rapidement la juste part de ce qui revient à l'anomalie osseuse et surtout à l'anomalie nerveuse de la jonction crânio-rachidienne, avant la myélographie (§ 4.3.5).

Enfin, sur le plan de la conduite à tenir et de la thérapeutique, cette discussion amène à la conclusion suivante : qu'il y ait ou non une malformation osseuse crânio-rachidienne haute, une cervicarthrose, un canal cervical étroit, que la symptomatologie médullaire soit ou non en rapport avec celle-ci, il faut rechercher la difformité de CHIARI pour agir chirurgicalement à ce niveau (§ 5.2.). C'est aussi l'avis de GODLEWSKI (59) : "devant toute myélopathie cervicarthrosique, même parfaitement expliquée par une prolifération ostéophytique développée dans un canal cervical plus ou moins étroit, (l'on) doit rechercher systématiquement une anomalie associée de la charnière crânio-rachidienne, non seulement une anomalie osseuse, mais aussi une malformation de l'axe nerveux, en particulier une malformation de CHIARI".

Au terme de cette étude clinique, les 13 observations rapportées apparaissent bien comme différentes de la syringomyélie (clinique), et peuvent être considérées comme purement myélopathiques devant la rareté, ou la discrétion ou la labilité des signes cérébello-bulbaires ou encéphaliques.

Mais aucun argument séméiologique ne permet d'orienter l'étiologie vers la difformité de CHIARI. Celle-ci est mise en évidence par les examens complémentaires, qui précisent en outre certains aspects de l'examen clinique.

4.3 - Les examens complémentaires

Ainsi que nous l'avons déjà entrevu, la place des investigations para-cliniques est importante dans le diagnostic du syndrome médullaire et de la difformité de CHIARI. Parmi ceux-ci figurent notamment l'examen neuro-radiologique et l'électromyographie.

4.3.1. Le liquide céphalo-rachidien (L.C.R.)

Il convient avant tout de rappeler l'extrême prudence avec laquelle cet examen doit être pratiqué dans le cas de la difformité de CHIARI, puisque les formations bulbo-cérébelleuses sont déjà "engagées" dans le canal rachidien, au travers du trou occipital, et qu'il ne faut pas aggraver cet état. En fait, chez aucun des malades de la présente série n'existaient de signes pouvant faire suspecter une hypertension intra-crânienne.

L'examen cyto-chimique du L.C.R., retiré par ponction lombaire, ne montre jamais de dissociation albumino-cytologique nette, comme l'a observé aussi HARISPE (26), à l'inverse de certains cas de difformité de CHIARI (obs. 29, de LAMBERTZ, ROUGERIE, BAFFET et ROSSIER, 63 ; obs. 21 de HELD, 68). Le taux des Ig G est situé dans les limites de la normale (CHAZOT, 118). Ces nombres situent nos malades dans la catégorie que DUFOUR (119) intitule "pathologie médullaire non spécifique", les distinguant bien des scléroses latérales amyotrophiques et des scléroses en plaques.

Il faut noter qu'une ponction de L.C.R. (obs. 9) a peut-être été pratiquée dans la cavité médullaire, au niveau lombaire (§ 4.3.4.2.) ; les valeurs de l'analyse chimique du liquide de ponction sont comparables à celles du L.C.R. : NaCl : 7,36 g/l ; glucose : 0,85 g/l ; protéines : 0,33 g/l, Ig G : 1,9 mg/100 ml, Ig G/protéines : 5,8 %, et l'aspect en est clair.

4.3.2. L'électro-encéphalogramme (E.E.G.)

Il n'a jamais été mis en évidence d'anomalies électro-encéphalographiques chez nos 13 malades, qui n'ont pas d'hydrocéphalie ou d'hypertension intra-crânienne associée. Par contre, HARISPE (26) note parfois des bouffées d'ondes tête sur les dérivations postérieures, sans grande signification, mais il s'agit de cas de difformités de CHIARI avec signes encéphaliques ou cérébello-bulbaires.

4.3.3. La myélographie isotopique

C'est un examen utile dans l'approche diagnostique (ABOULKER et coll., 120 ; ANCRI, 121). Elle a été employée chez un seul malade (obs. 11), mettant bien en évidence le blocage de la circulation du L.C.R., l'absence de produit dans la fosse cérébrale postérieure et la correction de ces troubles après l'intervention chirurgicale (comme dans le cas de LAMBERTZ et coll., 63).

4.3.4. L'examen radiologique spécialisé

Tous nos malades ont eu une exploration neuroradiologique complète avant l'intervention (et parfois même après). Nous ne reviendrons pas ici sur les critères du diagnostic radiologique de la difformité de CHIARI en fonction des différentes méthodes employées : artériographie, myélographie opaque ou gazeuse (voir aussi BAKER et coll. 122), etc...

L'examen neuroradiologique, en ce qui concerne ces formes myélopathiques de la difformité de CHIARI, s'est appliqué à mettre en évidence des lésions du système nerveux, à deux étages : d'une part au niveau de la jonction bulbo-médullaire (et de l'encéphale), d'autre part au niveau de la moelle haute ou basse. Dans ces conditions, la myélobulbographie gazeuse réalisée par voie lombaire seule (BOCHU, 123) apparaît comme la méthode de choix, seule capable de rendre visible, en un seul examen, tous les renseignements recherchés, quel qu'en soit le niveau (cône, rachis, encéphale), mais demande aussi, de la part du radiologue qui la réalise, non seulement la maîtrise parfaite de la technique radiologique, mais aussi des connaissances étendues de la neurologie. Les auteurs anglo-saxons restent encore attachés à la myélographie par contraste opaque. BOCHU et FAURE (124) insistent bien sur l'intérêt de cet examen dans la difformité de CHIARI, la syringomyélie et les conflits entre la moelle et le

canal ostéodiscal (ou estéo-ligamentaire) ; elle est encore utile pour mieux cerner les diagnostics différentiels : "ce sont les compressions qui justifient le plus souvent leur mise en oeuvre, plus rarement les malformations (ARNOLD-CHIARI) ou les affections vasculaires (angiomes ou lésions ischémiques) ; il est assez fréquent, alors même que le diagnostic de sclérose médullaire paraît très probable, que de telles investigations soient entreprises pour ne pas laisser passer une éventuelle lésion curable chirurgicalement".

4.3.4.1. Le diagnostic radiologique de la difformité de CHIARI

Le tableau IV résume les principales données de l'examen radiologique : ectopie des amygdales cérébelleuses, visualisation de la grande citerne, des citernes de la base, perméabilité et situation du IVe ventricule, perméabilité (et aspect) des autres ventricules.

La myélographie opaque (obs. 6, 10) montre moins facilement l'ectopie amygdalienne que le contraste gazeux. Néanmoins, elle est apparente dans 12 cas sur 13, soit avec une fréquence de 92,3 %, située plus ou moins bas par rapport au trou occipital ; elle n'a pas été mise en évidence dans l'observation 10. Le IVe ventricule n'est injecté qu'une fois (obs. 7), soit dans 7,7 % des cas, ce qui laisse supposer que dans les 92,3 % restants les trous de MAGENDIE et de LUSCHKA ne sont pas fonctionnels. La grande citerne intra-crânienne est visible dans 3 observations (obs. 2, 4, 7).

Lorsqu'une artériographie a aussi été réalisée (obs. 3, 5, 9, 13), l'artère cérébelleuse postéro-inférieure apparaît parfois (obs. 3, 5, 9) en position basse ("loop-sign" des auteurs anglo-saxons : GREITZ et SJOGREN, 125 ; OCCLESHAW, 126).

Observations	Amygdales cérébelleuses		Visualisation de la grande citerne	Visualisation des autres cisternes	Perméabilité du système ventriculaire
	ectopie	niveau			
1	+	T.O.			-
2	+	T.O.	+++		
3	+	C1	-		-
4	+	C1	+++	++	-
5	+	T.O.-C1	+		-
6	+				
7	+	T.O.	+	+	+
8	+	C1- C2	-	+	-
9	+	C1	-	+	-
10					
11	+	T.O.	-		-
12	+	T.O.	-		-
13	+	T.O.	-	+	-

Tableau IV : Résultats de la myélographie dans les
13 observations de syndromes médullaires
de la difformité de CHIARI.

4.3.4.2. L'examen radiologique de la moelle épinière

C'est une autre étape de l'étude de ces formes myélopathiques de la difformité de CHIARI. Le diamètre de la moelle est normal dans 5 cas (obs. 1, 6, 7, 12, 13), diminué dans 1 cas (obs. 12), au niveau cervical haut (C1-C2), augmenté 5 fois (obs. 4, 5, 9, 10, 11), à la myélographie. La variation du diamètre selon les positions du malade, réalisant le phénomène de la "vidange déclive" (ou "collapsing cord" des Anglo-saxons), est en faveur d'une cavité intra-médullaire, de type syringomyélie communicante. Il est trouvé 2 fois au niveau cervico-dorsal : observations 5 (de C1 à D5), et 4 (en-dessous de C3). Par contre dans 1 observation (obs. 11), si la moelle est augmentée de volume entre C3 et C5, elle ne varie presque pas, traduisant "une moelle syringomyélique dont la cavité ne communiquerait pratiquement pas avec le IVe ventricule".

Dans l'observation 9, la myélobulbographie gazeuse a révélé dès l'injection une cavité intra-médullaire, étendue du cône jusqu'au niveau de C1, où elle se termine en "bec de flûte" (fig. 1). Les clichés, d'une netteté parfaite, montrent une vaste zone d'air centro-médullaire, aux niveaux cervico-dorsal et lombaire. Seul le mécanisme de l'injection qui a permis de visualiser à la fois les espaces péri-médullaires sous-arachnoïdiens et la cavité centro-médullaire reste encore mal élucidé : pour des raisons de morphologie du malade, la ponction lombaire avait eu lieu assez haut en L1. Mais il est impossible d'affirmer que la ponction a eu lieu directement dans cette cavité médullaire. Dans ce cas, le système ventriculaire n'est pas injecté, preuve qu'il s'agit d'une cavité médullaire non communicante, à type de "kyste".

A notre connaissance, dans la littérature actuelle tant clinique que radiologique sur les cavités médullaires, ce fait demeure exceptionnel ; car, d'une part, les cavités étendues de C1 jusqu'au cône sont rares, même à l'examen anatomique (cas 1 de FOSTER, HUDGSON et PEARCE, 65), d'autre part il n'est pas habituel de révéler un kyste médullaire au cours d'une simple myélo-bulbographie gazeuse. Seul TREIL (76) mentionne dans le cas 3 de sa thèse "l'existence d'images aériques qui semblent intra-médullaires" ; mais il ne s'agit pas de vraies images d'une vaste cavité comme dans l'observation 9. WESTBERG (127), en 1956, a proposé de rendre visible le kyste par ponction percutanée, sous scopie télévisée, après une myélographie gazeuse préalable (myélocystographie gazeuse) ; mais il ne révèle

pas la cavité intra-médullaire d'emblée, comme dans le cas présenté ici, et sa technique nécessite deux temps bien distincts : myélographie gazeuse puis cystographie. ELLERTSON et GREITZ (128) ont aussi utilisé la technique de WESTBERG ; ou en se servant d'un traceur radioactif (myélocystographie isotopique de GREITZ et ELLERTSON, 129). SICARD, HAGUENAU et MAYER (141) révèlent la cavité médullaire en y introduisant directement un produit de contraste opaque, pendant l'intervention ; une technique semblable a permis de montrer que la cavité médullaire, non communicante, descend jusqu'au cône médullaire (obs. 10).

D'autres techniques ont été utilisées pour rendre visible la cavité médullaire. Si celle-ci est communicante avec le IVe ventricule, elle peut apparaître à la ventriculographie iodée (THIEBAUT, WACKENHEIM, VROUSOS, SUBIRANA et MILANI, 130 ; DEBRUN, DOYON, LEFEVRE et LEPINTRE, 131 ; ABOULKER, HARISPE, METZGER, AUBIN, 132 ; CHATEL, OGER, SCARABIN, SABOURAUD et coll., 133), parfois associée à une myélographie gazeuse (CHATEL et coll.) ; ATWELL et SCOTT (134), CASTELLINO et coll. (135), HALL et coll. (136, 137) utilisent la ventriculographie isotopique ; PESERICO et coll. (138) associent une ventriculographie et une myélographie isotopiques après une myélographie opaque ; DICHIRO et AVELBAUM (139) se servent de la tomographie axiale avec ordinateur. Pendant l'intervention, le produit de contraste peut être introduit par injection dans le IVe ventricule (W.J. GARDNER, 46). HEINZ, SCHLESINGER et POTTS (140) ont vu cette cavité lors d'une myélographie opaque, le produit étant passé par les trous de MAGENDIE et de LUSCHKA vers le IVe ventricule, et de là vers la cavité intra-médullaire, jusqu'en D10.

L'autre intérêt de la myélographie gazeuse est de bien mettre en évidence les rapports entre la moelle et son étui osseux, montrant soit des encoches arthrosiques (obs. 1, 12) ou des ostéophytes (obs. 2), ou des encoches discales (obs. 12, 13), soit un canal rachidien rétréci (obs. 1, 12, 13), dans lequel la moelle est "à l'étroit", sans qu'il y ait de véritable conflit mécanique, soit enfin la disparition d'une colonne gazeuse pré-ou rétro-médullaire, la moelle venant au contact de l'os : observations 4 (colonne rétro-médullaire en-dessous de C3), 11 (colonne pré-médullaire entre C3 et C6), 13 (colonne rétro-médullaire dorsale), sans que l'on puisse en déduire des conclusions cliniques certaines. La myélographie opaque semble être un moins bon moyen d'étude de ces anomalies possibles dans la dynamique du L.C.R. : et dans les rapports moelle/canal rachidien : ainsi pour l'observation 6, elle ne signale qu'un aspect de ralentissement dans la région cervicale, alors que le chirurgien trouvera une arrête osseuse en C4, qui appuie sur la face postérieure de la moelle.

4.3.5. Une exploration fondamentale, l'électromyographie (E.M.G.)

Tous les malades de cette étude ont eu au moins un examen électromyographique ; certains (obs. 4, 9, 11, 12) en ont eu plusieurs ; enfin, 3 malades ont été contrôlés plusieurs mois (obs. 12) ou plusieurs années après l'intervention (obs. 3, 4). Initialement, les muscles ont été explorés en fonction de la symptomatologie (syndrome de BROWN-SEQUARD..); puis devant des tableaux plus complexes et en fonction des résultats obtenus dans cette indication particulière, l'exploration a été étendue aux quatre membres, de manière systématique.

L'enregistrement des réponses par la méthode de détection montre des signes d'atrophie neurogène périphérique dans les territoires innervés par des racines cervicales (obs. 1, 4, 5, 6, 7, 8) ou dans le territoire d'un nerf radial droit (obs. 1), spinal médullaire (obs. 3,5). Dans 46,2 % des observations (obs. 2, 9, 10, 11, 12, 13) groupées en 1 cas de syndrome de BROWN-SEQUARD (obs. 2), 5 cas de myélopathie complexe, l'E.M.G. met en évidence l'existence de ces signes répartis de façon diffuse aux quatre membres.

Le tracé de type neurogène "se caractérise, au repos, par l'existence de signes de dénervation, potentiels de fibrillations très brefs et de faible amplitude qui correspondent à la pulsation autonome des fibres musculaires désafférentées et potentiels lents de dénervation, diphasiques qui naissent sous l'aiguille et qui traduisent une dénervation en pleine évolution ; dans la contraction volontaire, seules se manifestent les unités motrices intactes, le muscle paliant à l'insuffisance numérique des unités motrices activables par une sommation temporelle accrue : on obtient donc des tracés pauvre, simple ou intermédiaire pauvre, avec des potentiels qui battent à une fréquence élevée (25 à 100 par seconde) ; l'aspect morphologique un peu particulier de certains potentiels d'unité motrice permet d'orienter plus précisément le diagnostic lésionnel vers telle ou telle partie du neurone périphérique, la mesure de la conduction nerveuse fournissant également des renseignements précieux dans ce sens" (BADY, 142).

Si, dans la syringomyélie (clinique) par cavité cervicale et dorsale haute, la présence de tels signes électriques est habituelle aux membres supérieurs (GLATZEL et GRÜNES, 143), en accord avec les manifestations cliniques observables, elle est par contre exceptionnelle aux membres inférieurs et prouve l'existence, chez plusieurs des malades observés ici, d'un processus lésionnel localisé dans la partie basse du système nerveux. Elle prend encore plus de valeur quand elle siège sur les quatre membres,

indiquant alors que ce processus lésionnel siège à plusieurs niveaux de l'axe nerveux.

Dans le contexte de la difformité de CHIARI, la constatation de ces signes aux membres inférieurs a surpris et même a pu faire hésiter quelque temps sur la réalité du diagnostic clinique et électrique, car elle implique dans ce cas précis une double malformation nerveuse le long de l'axe nerveux. Mais s'agit-il d'une cavité ou d'un autre type de lésion médullaire, associé à la malformation bulbo-cérébelleuse ? D'autant plus que dans plusieurs observations, aux membres supérieurs (obs. 4, 6), aux membres inférieurs (obs. 10), ou aux quatre membres (obs. 2, 12, 13), le tracé comporte également des éléments caractéristiques d'atteinte de la racine antérieure ou du neurone de la corne antérieure, donc de lésion spinale : "au repos, outre les signes de dénervation déjà décrits, il peut révéler l'existence de potentiels de fasciculations, traduction électrique de la fasciculation clinique, liée à la contraction spontanée d'unité motrice, et qui ne se voient pratiquement que dans les atteintes spinales ou radiculaires antérieures ; dans la contraction volontaire, les potentiels d'unité motrice sont de grande amplitude, "unités motrices géantes", avec parfois phénomène de synchronisation de 2 ou 3 unités motrices ; la conduction nerveuse, par contre, n'est pas altérée" (BADY, 142).

Les localisations de l'atteinte électrique correspondent toujours à une atteinte clinique de syndrome neurogène périphérique (§ 4.1.3.6.).

Les atrophies neurogènes par lésion de la corne antérieure ont des causes variées. Ce peut être notamment la syringomyélie (HAMOMET et HEULEU, 144 ; LASRY, 145 ; FINCHAW et CAPE, 146 ; OBRADOR, CORDOBAS et LOPEZ, ZAFRA, 147 ; STALBERG, SCHWARTZ et TRONTELL, 148 ; mais aussi d'autres affections de la moelle, telles que la poliomyélite antérieure aiguë et la sclérose latérale amyotrophique.

Des anomalies électriques chez des malades porteurs d'une difformité de CHIARI sont rarement rapportées dans la littérature internationale, car il n'est pas habituel de pratiquer un E.M.G. dans un tel contexte, et encore moins au niveau des quatre membres. Les seuls cas qui ont été trouvés par ailleurs sont, à notre connaissance, rapportés dans des travaux français.

Dans le cadre strict des myélopathies (cliniquement) non syringomyéliques de la difformité de CHIARI, l'observation (obs. 35) de TREMOULET, MANELFE et GUIRAUD (75) confirme les résultats obtenus dans la présente série. En effet, un premier E.M.G. montre "un tracé neurogène des deux sciatiques poplités externes", traduction fidèle de la clinique, et 3 mois plus tard "une atteinte neurogène diffuse avec niveau lésionnel sur la corne antérieure".

Des anomalies électromyographiques existent aussi chez des sujets porteurs d'une difformité de CHIARI avec un tableau clinique de syringomyélie. Ce sont quelquefois des signes d'atrophie neurogène, localisés à un seul membre supérieur (cas 3 de TREIL, 76 ; cas de LAPRESLE, RISVEGLIATO et coll., 149), ou bien diffus comme dans le cas 8 de TREIL où la moelle cervico-dorsale apparaît grêle à la myélographie gazeuse. L'E.M.G. montre parfois des signes d'atrophie neurogène périphérique avec tracé de type corne antérieure, comme dans le cas 3 de CAHOREAU (27), chez un malade qui présentait un syndrome syringomyélique avec une paralysie pseudo-radiale gauche. Enfin, ce sont des "potentiels neurogènes de la corne antérieure de la moelle cervicale" dans un cas de paralysie périphérique des membres supérieurs (cas 5 de TREIL).

Chez plusieurs malades de cette étude, l'E.M.G. apporte des renseignements précieux, indispensables à la compréhension de la séméiologie présentée dans ce contexte particulier de la difformité (notamment l'atteinte neurogène périphérique aux membres inférieurs), et précise de plus l'étendue en hauteur de l'atteinte médullaire. Il apparaît ainsi comme l'examen fondamental de l'étude de ces formes myélopathiques, d'autant plus que, à la différence d'autres techniques, il est totalement dépourvu de risques pour le malade.

L'E.M.G. apporte en outre une information utile dans la compréhension du mécanisme des cypho-scolioses de ces états dysraphiques, sous l'aspect de tracés de dénervation des muscles paravertébraux de la convexité (ASCH, 150), confirmant ainsi l'hypothèse de HUEBERT et MAC KINNON (151).

4.4 - Les formes cliniques

Le tableau médullaire n'est pas toujours le même (syndrome de BROWN-SEQUARD, etc..) : et définit donc des formes symptomatiques diverses. Chez certains malades, des déformations corporelles sont notées à l'inspection : ce sont les formes avec dysmorphisme. D'autres n'ont pas que la séméiologie médullaire ; ils se présentent en effet avec des affections associées. A côté des formes symptomatiques, nous examinerons quelques formes de transition.

4.4.1. Les formes symptomatiques

Les formes symptomatiques sont représentées par les 4 groupes que nous avons distingués : syndrome de BROWN-SEQUARD, syndrome de sclérose combinée médullaire, syndrome pyramidal médullaire, myélopathies complexes, ce dernier étant lui-même subdivisé en 3 parties.

4.4.1.1. Le syndrome de BROWN-SEQUARD

C'est en 1849 que Charles Edward BROWN-SEQUARD décrit cette association de signes en observant les conséquences de l'hémisection de la moelle chez l'animal ; il décrit ce même syndrome en 1868 chez l'homme (in BRODY et WILKINS, 152).

DEJERINE et ANDRE-THOMAS (93) l'appellent "l'hémiplégie ou l'hémi-paraplégie avec anesthésie croisée". Son étendue dépend du siège de la lésion, et il est habituel de retenir, pour le décrire, un ensemble caractéristique de troubles. Il existe en effet du côté et en-dessous de la lésion : une paralysie de la motricité volontaire, un syndrome pyramidal, une atteinte généralement incomplète des sensibilités proprioceptives, et une atteinte moins nette de la sensibilité tactile épicrotique (qui peut n'être qu'émoussée ; tandis que du côté opposé les sensibilités thermique, douloureuse et protopathique sont abolies. Enfin, du côté de la lésion et en-dessous d'elle, il est fréquent de rencontrer une bande d'hyperesthésie. Mais tous les cas ne se présentent pas sous un aspect aussi schématique" soulignent DEJERINE et ANDRE-THOMAS (93), repris par LAROCHE et coll. (153)

qui insistent sur le fait qu'"en clinique humaine, les syndromes neurologiques liés à une hémisection médullaire sont l'exception ; en effet, la plupart des cas rapportés ont soit une symptomatologie incomplète, soit, au contraire, des signes neurologiques associés qui attestent l'atteinte de l'autre moitié de la moelle". Aussi retiendrons-nous principalement, selon CONTAMIN et SABOURAUD (92) que "de toute façon, l'association d'un syndrome pyramidal d'un côté à un syndrome spino-thalamique de l'autre est tout à fait caractéristique des lésions médullaires et revêt donc en pratique une importance localisatrice primordiale".

THOYER (154) et REIGNIER (155) ont bien étudié les formes atypiques du syndrome de BROWN-SEQUARD : bilatéralité de l'atteinte proprioceptive ou des signes pyramidaux, prédominance du côté opposé à la lésion de l'atteinte sensitive profonde (THOYER) ou de l'atteinte complète des sensibilités tactile, thermoalgique et proprioceptive (BOUDIN et coll., 156). KLIPPEL et CHABROL, cités par REIGNIER, rappellent que parmi les formes sensibles du syndrome de BROWN-SEQUARD, la variété avec dissociation syringomyélique est fréquente ; ils expliquent la conservation de la sensibilité tactile et l'absence d'hyperesthésie par l'intégrité des cordons postérieurs. Comme nous le verrons par ailleurs (§ 6.2.2.1), DEJERINE (157), dès le début du siècle, avait noté qu'"assez souvent dans le syndrome de BROWN-SEQUARD l'anesthésie croisée porte inégalement sur les divers modes de sensibilité ; elle présente alors le type de la syringomyélie, tact conservé, sensibilités thermique et douloureuse abolies". Et, fait particulièrement intéressant, THOYER (154) note que "l'atteinte du plexus lombaire est exceptionnelle : nous n'en avons retrouvé que deux observations et dans l'une il n'y a pas de troubles lésionnels ; dans l'autre il y a une paralysie flasque, avec atrophie dans le territoire lombaire, avec paralysie spasmodique dans le territoire sacré". A quoi est dû ce type particulier d'atteinte ? à une cavité ? ou à un autre processus ?

Les causes en sont variées (SCHOTT, 158 ; RAYMOND et GUILLAIN, 159 ; LAROCHE, 153 ; RUSSMAN et KAZI, 160...), la syringomyélie (anatomique) intervenant de façon exceptionnelle ; la difformité de CHIARI n'apparaît pas dans cette longue liste.

Que dire des syndromes de BROWN-SEQUARD dans la difformité de CHIARI ? C'est un tableau rare, puisque seulement 9 observations ont été regroupées.

Il est encore plus rare si l'on s'intéresse à la forme stricte, classique, de ce syndrome ; en effet, seules 2 observations (obs. 2, 14) répondent alors à tous les critères, bien que l'observation 2 comporte en plus une atteinte spino-thalamique croisée avec celle du syndrome de BROWN-SEQUARD. Les 7 autres cas ne représentent que des "tendances", et répondent aux variantes décrites et précédemment rappelées. Dans ce groupe, 1 observation est particulière (obs. 1), car elle ne présente que les troubles reconnus comme absolument nécessaires : les atteintes spino-thalamique et pyramidale dans les hémicorps opposés ; elle est à rapprocher de l'observation 15 où le syndrome pyramidal est bilatéral aux membres inférieurs.

Il est difficile de faire un lien direct entre le côté du syndrome héli-médullaire et celui de l'ectopie amygdalienne, car ils ne se correspondent que dans 3 observations (obs. 1, 3, 4) sur les 5 rapportés dans notre série.

L'observation 2 apparaît ici comme remarquable car si, théoriquement, le syndrome de BROWN-SEQUARD résulte d'une lésion localisée d'une hémimoelle, l'E.M.G. montre qu'en fait ce trouble s'intègre dans un cadre beaucoup plus étendu, révélé par l'atteinte de type corne antérieure aux 4 membres.

Les malformations osseuses se rencontrent ici dans 7 cas sur 9. A l'inverse, elles sont totalement absentes chez les 2 autres (22 %), où la séméiologie est donc absolument exempte de l'hypothèque osseuse, malformative ou dégénérative (obs. 3, 15).

La séméiologie du syndrome de BROWN-SEQUARD dans la difformité de CHIARI n'est donc pas différente de celle que l'on rencontre dans les autres étiologies. D'autant plus que chez aucun de ces malades il n'existe de nystagmus : ce sont donc des myélopathies pures.

4.4.1.2. Le syndrome de "sclérose" combinée médullaire

Encore appelé syndrome cordono-pyramidal, il résulte de l'atteinte concomitante des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux, réalisant un état ataxo-spasmodique, combinant dans des proportions variables des troubles de la sensibilité proprioceptive à une hypertonie spastique habituellement modérée avec

hyperréflexivité et signe de BABINSKI. Les aspects les plus typiques sont réalisés dans le syndrome neuro-anémique par avitaminose B12, plus rarement par d'autres états achyliques, par des syndromes carenciels divers (RAPHAEL et coll., 161), même par des syndromes paranéoplasiques ; enfin, par les dégénérescences spino-cérébelleuses (maladie de FRIEDREICH). Selon CONTAMIN et SABOURAUD (92), toute une série d'affections, qui pour certains auteurs ne méritent pas le nom de scléroses combinées, peuvent réaliser de façon plus ou moins pure le même syndrome cordonopyramidal : ainsi, la syphilis médullaire, la S.E.P. et surtout les myélopathies cervicarthrosiques.

Sur le plan clinique, les observations 6, 7 et 18 à 21 sont bien des syndromes de sclérose combinée médullaire. L'observation 20 réalise une forme incomplète car, si l'atteinte pyramidale est bien bilatérale, le trouble cordonal postérieur n'intéresse qu'un côté. Seules 2 observations dépassent quelque peu ce cadre : dans l'une (obs. 6) il existe une petite zone d'hypoesthésie tactile aux coudes, dans l'autre (obs. 21) ce même trouble siège au membre inférieur droit (avec un petit déficit moteur). La présence de malformations osseuses crânio-rachidiennes, surtout de la charnière, est quasi obligatoire (6 sur 6). Il y a là un point de discussion intéressant (§ 4.4.3.1.). Pourtant, chez aucun de ces malades il n'y a de signes cérébello-bulbaires, et en particulier de nystagmus : ce sont donc des myélopathies pures.

4.4.1.3. Le syndrome pyramidal médullaire

Il se traduit habituellement par l'apparition progressive d'une paraplégie spasmodique dans laquelle l'hypertonie l'emporte sur la paralysie, les troubles sensitifs sont absents, les troubles sphinctériens sont de règle (paraplégie d'ERB) ; le syndrome pyramidal médullaire unilatéral (hémiplégie spinale de MILLS) est beaucoup plus exceptionnel.

Quand il existe avec une difformité de CHIARI, ses caractères ne sont pas nettement différents. Il s'agit alors aussi bien de paraplégie que de quadriplégie. Il peut revêtir aussi bien l'aspect d'une hypertonie avec raideur que celui d'un déficit parétique ; parfois ces deux éléments sont associés, comme dans l'observation 8. Les troubles sphinctériens sont rares (obs. V, VI, VII, VIII, 30). Ces syndromes pyramidaux médullaires rentrent bien dans le cadre des myélopathies pures, puisque le seul signe d'atteinte associée du tronc cérébral est le nystagmus, noté seulement dans 2 cas (sur les 13 où il est signalé), et même dans 1 de ceux-ci (obs. 27) il n'est apparu que tardivement.

Les malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale et de la colonne cervicale sont présentes dans 41,7 % des cas, à des degrés très variables : de la platybasie minime à la grande malformation de charnière. Inversement, dans les 58,3 autres %, la séméiologie pyramidale ne s'accompagne pas de trouble osseux. Ce fait a déjà été signalé par GODLEWSKI (117) : "un certain nombre de prétendues "myélites d'ERB" sont dues (...) à une malformation du névraxe lui-même avec, en particulier, une anomalie d'ARNOLD-CHIARI (hétérotopie bulbo-cérébelleuse) qui peut coexister avec une malformation osseuse, mais qui peut aussi exister isolément, sans anomalie osseuse associée".

4.4.1.4. Les myélopathies complexes

Aussi bien dans la littérature (obs. 34 à 39) que dans la présente série (obs. 9 à 13), ces myélopathies complexes réalisent des tableaux cliniques différents, qui doivent donc être étudiés l'un après l'autre.

1) à type d'atteinte neurogène périphérique aux membres inférieurs

Le syndrome neurogène périphérique des membres inférieurs peut être isolé, étant alors le seul trouble objectif en liaison avec la difformité de CHIARI, comme dans les observations 34 (cas LJ 5/F de FOSTER et HUDGSON, 53) et 35 (TREMOULET, MANELFE et GUIRAUD, 75).

Il peut aussi s'intégrer dans un tableau myélopathique plus complet. C'est le cas pour les 2 malades que nous avons retenus dans cette série (obs. 9 et 10), chez qui le tableau médullaire consiste en une atteinte diffuse des sensibilités (globale pour l'observation 9, thermo-algique et profonde pour l'observation 10) avec un syndrome pyramidal des quatre membres (signes de BABINSKI, d'OPPENHEIM, d'HOFFMANN), le syndrome neurogène périphérique intéressant en fait les quatre membres (steppage, chute du pied, main d'ARAN-DUCHENNE, réflexes ostéo-tendineux absents ou faibles).

Il semble bien que RHOTON Jr (58) a observé un tableau assez voisin (bien qu'il ne précise pas s'il existe ou non de signes cérébello-bulbaires) : "les déficits (sensitivo-moteurs) s'échelonnent depuis la minime anesthésie subjective jusqu'à l'anesthésie diffuse avec quadriparésie et atrophie marquée dans toutes les extrémités" ; on ne peut savoir si ces troubles sont en rapport ou non avec une cavité médullaire.

C'est dans ces cas que l'on trouve le plus souvent une grande cavité médullaire, étendue de la jonction bulbo-médullaire jusqu'au cône terminal (obs. 9, 10, 34, 35). Enfin, dans l'observation X, l'aspect anatomique est différent : moelle grêle sur toute sa hauteur, zones nécrotiques dorso-lombaires, hétérotopies médullaires aux niveaux cervical et dorsal. Nous reviendrons sur la signification possible de ces lésions nerveuses (§ 6.2.2.).

2) à forme de sclérose latérale amyotrophique :

Comme dans la maladie de CHARCOT, la séméiologie présentée par quelques malades associe un syndrome d'atteinte de la corne antérieure (amyotrophie, crampes, fibrillations) et un syndrome pyramidal. Mais celle-ci n'existe souvent (obs. 11, 38) qu'aux membres inférieurs, ou bien elle y est prédominante, rappelant ainsi la forme pseudo-polynévritique de PIERRE MARIE et PATRIKIOS, avec déficit des releveurs du pied entraînant un steppage (obs. 11), ou donnant à ces malades un aspect de maladie de CHARCOT-MARIE-TOOTH. Le tableau de S.L.A. est cependant particulier par son début parfois ancien (20 ans d'évolution dans l'observation 12, 10 ans dans l'observation 38), enfin par l'absence du syndrome bulbaire habituellement rencontré (paralysie labio-glosso-pharyngée) dans cette maladie. Enfin, il n'est pas possible de confondre le complexe S.L.A. - syndrome parkinsonnien - état démentiel décrit dans la population Chamasso de l'île de GUAM avec la séméiologie de l'observation 11 : pseudo-S.L.A. - syndrome strié - état anxio-dépressif, mais on ne peut pas, non plus, ne pas remarquer l'analogie, ainsi que certains caractères semblables : survenue fréquente chez l'adulte jeune, évolution prolongée.

La présence d'un tableau de S.L.A. a été rapportée dans 1 cas sur 100 malformations osseuses de la charnière occipito-vertébrale par GODLEWSKI (59) ; mais cette série comportait 26 % de difformités de CHIARI (18 cas certains, 3 cas très probables de type II, 5 cas de type I), et il n'est pas possible de savoir si ce malade était porteur ou non d'une ectopie cérébelleuse et bulbaire. Dans 1 cas de RHOTON Jr (58), au contraire, "un malade avec une malformation d'ARNOLD-CHIARI sans hydromyélie a présenté à la suite (de l'intervention) une classique sclérose latérale amyotrophique". S'agit-il d'une vraie S.L.A. ou bien d'une forme clinique particulière d'expression de la difformité de CHIARI ? Ce cas prouve en outre l'évolutivité possible de ces myélopathies non syringomyéliques.

Lorsqu'il existe un pied creux associé à des signes pyramidaux et à une amyotrophie spinale, comme dans l'observation 11, la discussion peut s'orienter vers une variété symptomatique des hérédos-ataxies spino-cérébelleuses ou des paraplégies spastiques familiales (CONTAMIN et SABOURAUD, 92) ; mais en fait ce sont plutôt des formes familiales à début précoce, avec des signes cérébelleux, caractères qui n'existent pas chez ce malade.

3) à type d'atteinte thermo-algique et neurogène périphérique croisées :

Les 2 observations (obs. 13, 39) rapportées associent à un membre inférieur : d'une part, une atteinte motrice neurogène périphérique (amyotrophie, fasciculations dans l'observation 13, déficit moteur dans l'observation 39) avec aréflexie ostéo-tendineuse, et d'autre part une atteinte thermo-algique. Dans l'observation 13, cette atteinte sensitivo-motrice d'un type particulier se retrouve au membre supérieur opposé, alors que dans l'observation 39 le trouble moteur fait défaut.

Toutefois, la disposition de l'atteinte thermo-algique est suffisamment particulière pour retenir l'attention, surtout quand elle s'accompagne d'une atteinte motrice d'un membre inférieur.

Les tableaux de myélopathies complexes se détachent nettement des syndromes précédemment rapportés (BROWN-SEQUARD, sclérose combinée médullaire, atteinte pyramidale) par la présence du syndrome neurogène périphérique au niveau des membres inférieurs, plus rarement au niveau des quatre membres (et parfois au niveau des membres supérieurs).

A ces observations, il convient d'ajouter un cas de syndrome de BROWN-SEQUARD : celui du malade 2. Celui-ci, en effet, comme plusieurs malades de ce groupe (obs. IX, XI), a accusé des lombo-sciatalgies ; parfois même, il s'agit d'une véritable sciatique paralysante (obs. 35). Il existe chez lui une tendance au steppage (avec chute du pied), ce signe étant très évocateur de ce type d'atteinte, par déficit des muscles de la loge antéro-externe de la jambe. Enfin, chez lui comme chez la plupart des malades classés "myélopathies complexes" (obs. 9, 10, 11, 12, 13, 35), l'électromyogramme a mis en évidence des signes d'atrophie neurogène périphérique aux quatre membres, indiquant même parfois la localisation de l'atteinte sur les cornes antérieures.

4.4.1.5. Les autres tableaux :

Ce sont les observations XIII à XXIII, que nous n'avons pas intégrées à la présente étude, mais qui répondent à tous les critères de sélection (§ 3.5.). Il s'agit de troubles sensitifs, ou moteurs, ou sensitivo-moteurs non systématisables, qui peuvent être rattachés cependant à une atteinte médullaire, en association à la difformité de CHIARI, en absence de signes encéphaliques.

Comment se présentent donc ces myélopathies de la difformité de CHIARI ?

Le fait qu'elles puissent avoir l'allure d'un syndrome de BROWN-SEQUARD, d'une sclérose combinée médullaire, d'un syndrome pyramidal montre qu'elles n'ont pas de spécificité propre et qu'elles s'apparentent aux causes habituelles de ces myélopathies.

Par contre, ce qui fait leur particularité, c'est l'existence du syndrome neurogène périphérique surtout aux membres inférieurs, parfois aux quatre membres. On le trouve soit de façon isolée, soit dans un contexte de myélopathie, non seulement les "myélopathies complexes" mais aussi certains syndromes systématisés : syndrome de BROWN-SEQUARD (obs. 2), syndrome de sclérose combinée médullaire (obs. 19 de KISSEL et coll.; obs. 21 de HELD), syndrome pyramidal médullaire (obs. 25 de FOSTER et HUDGSON ; obs. 33 de CHAQUAT et coll.).

4.4.2. Les formes de transition

Plusieurs observations de la littérature ont montré que, pendant un temps très long le tableau clinique se résumait à une myélopathie isolée, avant de se compléter pour réaliser un tableau plus complexe. Il en est ainsi du cas 2 de CHAQUAT, KANOVITCH et coll. (31) qui, pendant 30 ans, s'est présenté avec un syndrome pyramidal pour devenir une syringomyélie typique (obs. 22). La petite malade de SWANSON et FINCHER (71) a été traitée pendant 2 ans pour une tumeur médullaire cervicale haute ; puis le tableau s'est complété par des troubles bulbaires (obs. 27).

Ces manifestations apparaissent donc comme des formes de passage avec les autres tableaux connus de la difformité de

CHIARI. Cette constatation peut être faite plus couramment dans la syringomyélie, qui se transforme quelques années plus tard en une syringobulbie. SMITH et RIDLEY (162) ont observé un cas de difformité de CHIARI avec tableau de syringomyélie et grosse moelle radiologique, qui a évolué progressivement pendant 10 ans sans signes cérébello-bulbaires, pour devenir brusquement une syringomyélo-bulbie, avec de graves troubles respiratoires. Dans l'observation de TREMOULET, MANELFE et GUIRAUD (75), la séméiologie de déficit moteur périphérique des membres inférieurs s'est complétée par une syringomyélie cervico-scapulaire, après une myélographie gazeuse (Obs. 35).

4.4.3. Les formes avec dysmorphisme :

A la lecture des observations que nous rapportons, on ne manque pas d'être frappé par le nombre de malades atteints d'un trouble dysmorphique : scoliose vertébrale, pieds creux, ou court, ... La radiographie a précisé certains aspects qui étaient moins évidents : malformations osseuses du rachis notamment.

Ce dysmorphisme est en fait lié à deux types différents de troubles : d'une part les anomalies osseuses congénitales, d'autre part les déviations vertébrales, dont la signification est différente, quoique les deux éléments puissent être parfois intriqués.

4.4.3.1. Les malformations osseuses :

Dans ce paragraphe, nous ne considérons non plus ces malformations comme des facteurs capables d'influencer la symptomatologie, mais comme un élément malformatif associé à la difformité de CHIARI.

Elles intéressent aussi bien l'axe crânio-rachidien que les membres ou le tronc. Dans ces conditions, sur les 13 malades observés seuls 4 en sont totalement exempts (Obs. 2, 3, 5, 10). La fréquence des anomalies osseuses congénitales associées à la difformité de CHIARI est donc élevée chez nos malades : 69,2 %.

Au niveau de l'axe crânio-rachidien, elles consistent en 2 cas d'asymétrie faciale (Obs. 4, 11) dont l'une avec une asymétrie des rochers bien visible à la radiographie (WACKENHEIM (47) insiste particulièrement sur ces asymétries, dans le diagnostic des malformations osseuses de la charnière), 4 cas de platybasie (Obs. 4, 6,

8, 9), 5 cas de malformation de la charnière occipito-cervicale (Obs. 4, 6, 7, 8, 11), 3 cas de canal cervical étroit (Obs. 1, 12, 13), 3 cas d'anomalies morphologiques des vertèbres cervicales (Obs. 6, 8, 9), 1 cas des vertèbres dorsales (Obs. 9), 1 cas (Obs. 4) de spina-bifida occulta de S1 (assez banal en soi, mais qui s'intègre ici au dysraphisme sus-jacent), obliquité des apophyses transverses gauches de L3 (Obs. 8) ou de L4 (Obs. 7), lombalisation de S1 (Obs. 13). Le caractère dysraphique de ces anomalies est certain.

1°) Les malformations osseuses de la charnière crânio-rachidienne :

Connues depuis la description de COLOMBUS en 1752, les études les plus importantes ont été rapportées par GARCIN et OECONOMOS (94) en 1953, par GODLEWSKI et DRY (163) en 1964, par GODLEWSKI (59) en 1972. La difformité de CHIARI y est associée dans des proportions variables, et "on voit alors s'imposer pour certains (auteurs, français ou étrangers) la confusion sous ce même vocable des anomalies congénitales du névraxe avec les anomalies osseuses associées" (CHAQUAT et Coll., 31).

Or la difformité de CHIARI n'est trouvée parmi les malformations osseuses que dans une proportion de 13 % pour GARCIN et OECONOMOS, 19 % pour GODLEWSKI et DRY, 96 % pour CAETANO DE BARROS et Coll. (83), 40 % pour POTVIEGE et Coll. (164), 26 % pour GODLEWSKI (48), 7,7 % pour SINGH et Coll. (165). Et inversement, 90 % des difformités de CHIARI sont accompagnées de malformations osseuses de charnière pour CAETANO DE BARROS et Coll., 33 % pour ABOULKER et Coll. (166), 45 % pour BANERJI et MILLAR (30), 34,5 % pour FOSTER et HUDGSON (54), 55 % pour SAEZ et Coll. (74).

De ces quelques chiffres, une notion particulière se dégage. Ainsi seuls CAETANO DE BARROS et Coll. trouvent une conjonction très élevée de difformités de CHIARI et d'impressions basilaires : 96 % et 90 %, qui ne relève pas du simple hasard, car dans cette partie du Brésil où la difformité de CHIARI est très fréquente, les deux malformations doivent être "coordonnées" et dépendre d'une transmission génétique. D'ailleurs les autres chiffres ne montrent pas de prépondérance nette d'un sens sur l'autre (difformité de CHIARI --> malformation osseuse --> difformité de CHIARI) dans des observations qui sont certainement sporadiques.

Pour KISSEL (48), les malformations osseuse et nerveuse de la charnière sont "coordonnées", de nature dysraphique, sous la dépendance d'un trouble commun de l'induction, au niveau de la région occipito-cérébro-bulbo-cervicale. Pour BOUDIN, FISCHGOLD et Coll. (109), les anomalies osseuses, médullaires et méningées de la jonction crânio-rachidienne font partie du "status dysraphicus". GODLEWSKI (59), constatant l'existence d'une importante impression basilaire chez l'une de ses malades (Obs. 100 de son étude) conclue : "bien qu'une dystrophie osseuse ait pu jouer un rôle important dans la production de cette impression basilaire majeure, la malade avait en même temps une malformation de CHIARI, décelée par la myélographie gazeuse et confirmée par l'intervention chirurgicale, si bien que son impression basilaire pouvait sans doute être considérée comme de nature mixte, à la fois ostéodystrophique et génoneuro-dystrophique". Par ailleurs, GODLEWSKI (59, 87) et KISSEL (48) adoptent la théorie de la perturbation de l'embryogénèse pour les malformations de charnière ; l'impression basilaire est en fait une aplasie de la lame basilaire de l'occipital, comme cela a été montré par DE MORSIER (in KISSEL, 48).

L'intérêt diagnostique de ces malformations de charnière ou de colonne (surtout cervicale haute) est d'attirer l'attention sur la possibilité d'une malformation nerveuse associée, du type de la difformité de CHIARI.

2°) Les autres anomalies osseuses :

La présence de pieds creux, ou d'une tendance, chez 4 malades de la série, soit 31 % des cas (Obs. 8, 9, 11, 13) est un fait intéressant. Si l'on y ajoute le cas 2 d'ADAMS, SCHATZKI et SCOVILLE (Obs. 37), la fréquence est encore de 12,9 % (5 malades sur 39), ce qui est tout de même élevé. Ce signe apparemment banal peut les faire apparenter aux hérédodégénérescences spino-cérébelleuses, notamment aux maladies de FRIEDREICH et de STRÜMPPELL-LORRAIN.

Cette malformation des pieds se retrouve aussi dans d'autres cas de la littérature consacrée à la difformité de CHIARI : cas 2 de SMITH et RIDLEY (162), cas 1 de SCOVILLE et SHERMAN (72) ; les cas 16 de BROCHIER (1) et 3 de MESSIMY, METZGER et BAR (167) comportent de nombreuses anomalies osseuses ou viscérales. Les cas 2 et 6 de LASMANN, JAMES et FOSTER (168), sans difformité de CHIARI, sont associés à une hydromyélie lombaire ou sacrée.

Il faut noter en plus que ce signe est toujours associé à une scoliose ou à une cypho-scoliose, dans notre série, association très fréquente également des hérédodégénérescences spino-cérébelleuses.

Le pied creux est très proche du pied bot, affection congénitale fréquemment signalée dans la littérature concernant la difformité de CHIARI (SCHWALBE et GREDIG, 23 ; ARING, 169 ; DESCLAUX et Coll., 171 ; SANDBANK, 50, 170 : 40 % des cas de CAETANO DE BARROS et Coll., 83 ; 36 % des cas de CARRIER, 3, 4), et sa signification est peu différente : CARRIER "le rapproche de la dysraphie spinale basse" (spina-bifida,...). CHIARI (24) avait lui-même trouvé une agénésie rotulienne, dans son ouvrage princeps.

L'inégalité de longueur des membres inférieurs remarquée dans l'observation 8 (quadriparésie spasmodique) est rapportée aussi dans le cas de LAMBERTZ, ROUGERIE, BAFFET et ROSSIER (63), avec quadriparésie spasmodique, et évoque pour ces auteurs un processus anciennement évolutif.

A cette liste déjà longue, il convient d'ajouter les troubles osseux observés chez le malade 9 au niveau des membres supérieurs, de la ceinture scapulaire, des articulations scapulo-humérales. Le malade 4 présente une asymétrie hémicorporelle.

Le malade 9 réalise, au niveau de l'extrémité céphalique, une association complexe de malformations osseuses : platybasie modérée, troubles de la dentition, malformation du palais, anomalies des articulations temporo-mandibulaires, dont l'origine dysraphique ne peut être mise en doute. L'association d'anomalies osseuses de l'extrémité céphalique et d'une difformité de CHIARI a été rapportée par plusieurs auteurs : syndrome de GOLDENHAR (avec malformation osseuse de charnière et hydromyélie) par MICHAUD et SHERIDAN (172), dysmorphisme oro-digito-facial (avec cryptorchidie bilatérale) par SERIEYE (2, cas 36 de sa thèse : enfant C.. Stéphane, 2 ans). Certaines se rencontrent plutôt avec une syringomyélie, comme la dysostase crânio-faciale héréditaire de CROUZON (BOISSON, 173), parfois avec en plus une platybasie, un syndrome de KLIPPEL-FEIL, un hémangiome cutané (BERKE et MAGEE, 174).

4.4.2.2. Les déformations de la colonne vertébrale :

A côté de ces malformations osseuses, elles réalisent un autre type de dysmorphisme, dont la signification est différente.

Les déformations rachidiennes, soit scoliose, soit cypho-scoliose, se rencontrent 7 fois dans la présente série (soit 54 %). Le niveau en est variable : cervicale dans 1 cas (Obs. 6), dorsal dans 4 cas (Obs. 3, 4, 9, 13) cervico-dorsal dans 2 cas (Obs. 5, 8). Par 2 fois, elle est associée à une anomalie osseuse sous-jacente : soit fusion des arcs postérieurs de C3 et C4 (Obs. 6), soit anomalies des vertèbres D6 et D8 (Obs. 9).

La fréquente association des déviations rachidiennes à la difformité de CHIARI, soulignée notamment par BLOOM (176), MALLIS et COHEN (177), est un fait bien établi maintenant.

Dans la syringomyélie, la même constatation est habituelle, depuis les études de MAC ILROY et RICHARDSON (178), HUEBERT et MAC KINNON (151) qui la trouvent dans respectivement 44 % et 61 % de leurs cas. "Elle apparaît souvent dans la deuxième enfance et peut précéder de longtemps les autres éléments du syndrome syringomyélique" affirment GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE (33), ce que confirment aussi FOSTER et HUDGSON (52). Chez nos malades, elle apparaît aussi très précocément, mais peut être plus tardive (comme dans l'observation 13). "Elle prédomine en général dans la région dorsale supérieure, et elle est souvent surmontée d'une hyperlordose cervicale de compensation ; plus bas, des courbures sous-jacentes de la région dorso-lombaire ou même lombaire ne sont pas rares ; dans les formes les plus importantes, elle est cliniquement évidente, avec le dos saillant, le tronc raccourci, le cou incurvé, le menton un peu incliné sur la poitrine" (GODLEWSKI et Coll., 33). Cet aspect, caractéristique, suffit presque à lui seul à faire le diagnostic en entrant dans la chambre du malade.

Pour HUEBERT et MAC KINNON, repris par de très nombreux auteurs, elle résulte d'un déséquilibre musculaire par atteinte prédominante, et d'abord unilatérale, des noyaux ventro-médians et dorso-médians des cornes antérieures, qui fournissent l'innervation des muscles du tronc. Cette théorie est confirmée par ASCH (150), à partir de résultats électromyographiques montrant que les muscles de la convexité de la scoliose présentent des signes électriques de dénervation. Pourtant quelques uns de ces malades ne semblent pas présenter de cavité médullaire : observations 3, 6, 8, 13.

Si maintenant nous additionnons les cas de malformations osseuses congénitales et les cas de déviations vertébrales, le nombre de malades s'élève à 11, c'est-à-dire que 84,6 % de nos malades ont un dysmorphisme osseux et/ou fonctionnel. Celui-ci apparaît ainsi comme un élément important dans le diagnostic positif des syndromes médullaires (non cliniquement) syringomyéliques de la difformité de CHIARI.

Retenons aussi que, parmi les 13 malades rapportés, 9 (Obs. 1, 4, 6, 7, 8, 9, 11, 12, 13) ont une double malformation, osseuse et nerveuse de la jonction crânio-rachidienne, ou de l'axe crânio-rachidien.

4.4.4. Les affections associées

Plusieurs malades se présentent avec une autre affection différente de la myélopathie et de la difformité de CHIARI : il s'agit des observations 1 (saturnisme chronique), 11 (syndrome strié du membre supérieur droit, état pré-diabétique), 13 (syndrome de TURK-STILLING-DUANE) et 9 (anomalies complexes regroupées sous le vocable de neuro-ecto-mésodermose).

4.4.4.1. Le saturnisme :

Le saturnisme ne semble pas intervenir dans la symptomatologie constatée ; encore à un stade seulement biologique, il a seulement provoqué des modifications dans les tracés électromyographiques.

4.4.4.2. Le syndrome parkinsonien :

Le syndrome strié de l'observation 11 est particulier. D'abord parce qu'il a résisté à tous les traitements spécifiques entrepris ; seule la thalamotomie l'a fait disparaître. Or, on ne retrouve aucun antécédent qui puisse l'expliquer, si ce n'est une tendance aux pieds creux, dans le cadre des hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses : ESCOUROLLE, DE RECONDO et GRAY (206) rappellent les cas rapportés de syndromes parkinsoniens au cours de la maladie de FRIEDREICH et de l'hérédo-ataxie de PIERRE-MARIE. Peut-on faire un rapprochement entre ce syndrome parkinsonien et l'existence de lésions thalamiques (fusion des extrémités postérieures), comme les rapportent MAC FARLANE et MALONEY (207), CAMERON (208), PELC et BOLLAERT (209) ? Notons aussi que, dans un cas de syringomyélie (HARDY et STEVENSON, in 33) le processus cavitairé peut provoquer une symptomatologie parkinsonienne.

4.4.4.3. Le diabète latent :

Né de mère diabétique, ce malade présente aussi un diabète latent, confirmé par les examens biologiques. Or, certaines formes de neuropathie diabétique, comme le rappellent LAPRESLE et SLAMA (210) "pourraient en imposer pour une sclérose latérale amyotrophique (amyotrophies, fasciculations, paralysies, fibrillations, crampes, tracé électrique de dénervation), si l'absence de signes pyramidaux et la présence de quelques discrètes paresthésies n'étaient là pour s'opposer formellement à ce diagnostic". Cependant, malgré la présence d'une aréflexie achilléenne gauche, et malgré la ressemblance des tableaux, il ne nous paraît pas que le diabète soit suffisamment important pour expliquer les signes observés.

4.4.4.4. Le syndrome de TURK-STILLING-DUANE :

Présent chez le malade de l'observation 13, il réalise une fausse paralysie oculo-motrice unilatérale, simulant une atteinte du VI, d'origine musculaire. Ce syndrome congénital rare, plus fréquent chez les filles, est souvent associé à des malformations diverses. Il existe souvent une attitude de torticolis, la tête étant tournée du côté de l'oeil malade. Il serait en rapport avec une fibrose du muscle droit externe. Considéré comme une forme oculaire de myopathie, ce syndrome est très proche du syndrome de MOEBIUS qui, réalisant une diplégie faciale avec un trouble oculo-moteur, comprend classiquement des anomalies des extrémités à type de pied-bot (notre malade a une tendance au pied creux, § 4.4.3.1.), apparaît à certains comme une autre forme oculaire de la myopathie primitive progressive.

Il pose le problème de la relation entre les myopathies et les syndromes médullaires non syringomyéliques de la difformité de CHIARI.

4.4.4.5. La dysplasie neuro-ecto-mésodermique :

Le cas de l'observation 9 est complexe ; les nombreuses malformations (cavité médullaire, kératose diffuse surtout palmo-plantaire, rétractions ligamentaires, anomalies osseuses...), dont certaines (peau notamment) restent sans étiquette précise, peuvent être regroupées sous l'appellation générale de neuro-ecto-mésodermose. Il présente de plus l'habitus très particulier à ce groupe d'affections, comme on en rencontre dans la maladie de RECKLINGHAUSEN (CAILLE et LACROIX, 211), dans la dysplasie fibreuse des os (DE RECONDO, 212), ou encore dans la naevo-

matose baso-cellulaire (DE RECONDO, 212) : scoliose, blocs vertébraux, retard pubertaire en l'absence de toute lésion diencéphalique, gynécomastie, syndrome adiposo-génital.

Dès 1939, P.F. GIRARD (220), à propos de 2 observations de neurofibromatose, signale que les syndromes dysraphiques s'observent avec une fréquence plus grande dans les hérédodégénérescences spino-cérébelleuses (et dans certaines dysplasies neuro-ectodermiques, comme les maladies de BOURNEVILLE ou de RECKLINGHAUSEN). En 1963, PAYAN reprend aussi ces associations malformatives (in CARRIER, 3).

KISSEL, DUREUX et SCHMITT (213) dressent une revue de certains de ces états évolutifs, regroupés sous le terme de dysplasie neuro-ectodermique congénitale, parmi lesquels figurent les phacomatoses (maladie de RECKLINGHAUSEN, sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, maladies de STURGE-WEBER-KRABBE et de Von HIPPEL-LINDAU), et rappellent que ces affections à potentialité "blastomateuse" "sont très étroitement apparentées aux états dysraphiques, y compris la syringomyélie : ces divers processus résultent d'une perturbation dans la formation du raphé postérieur de la moelle ; lorsque les ébauches latérales n'aboutissent pas à la constitution d'une commissure postérieure normale, le matériel germinale demeure au voisinage du canal neural qui reste ouvert ou anormalement élargi ; l'évolution blastomateuse est toujours possible, étant donné le potentiel évolutif des hétérotopies péricanaliculaires ; il n'y a qu'une différence d'évolutivité entre les dysraphies du type spina bifida et la syringomyélie : la syringomyélie est un processus dysraphique doué d'un potentiel blastomateux : c'est un dysraphome (OSTERTAG) ; cette notion de pouvoir prolifératif permet donc de ranger la syringomyélie dans un cadre très voisin des phacomatoses, tandis que la dysraphie, constituant le "status" de base, fait en quelque sorte le "lit" de la syringomyélie ; le spina bifida, et les divers éléments des états dysraphiques neuro-crânio-rachidiens, ont été observés au cours des phacomatoses". Mais à côté de ce groupe évolutif, "blastomateux" des géno-neuro-dermatoses (KISSEL et BEUREY, 214), il existe des dystrophies neuro-ectodermiques, non blastomateuses, dont la kératose palmo-plantaire familiale, la maladie dyskératosique de DARIER qui, lorsqu'elles sont évolutives, prennent un caractère dégénératif qui les rapproche des hérédodégénérescences spino-cérébelleuses, avec des manifestations rétiniennes (dégénérescences maculaires, rétinopathies pigmentaires). Ils abordent enfin le problème des rapports entre héli-hypertrophies corporelles, syringomyélie et phacomatoses : "on doit admettre qu'il s'agit de manifestations

coordonnées et non dépendantes, traduisant la richesse des associations malformatives des phacomatoses".

Aucun des 13 malades étudiés ne présente de phacomatose vraie, mais l'association difformité de CHIARI et maladie de RECKLINGHAUSEN a été rapportée (NAUDIN et GIRARD, 13), ou encore l'association difformité de CHIARI et angiomatose neuro-cutanée (BLOOM, MALIS et COHEN ; LEVEUF, DESCLAUX et MORLON, in CLERGET, 49).

KISSEL et coll. rapprochent la syringomyélie de ces états malformatifs. En effet, plusieurs cas d'association ont été décrits : ou bien syringomyélie et maladie de RECKLINGHAUSEN (GARCIN, LAPRESLE et RETIF, 215), ou bien syringomyélie et angiomatose neuro-cutanée (DE REUCK et coll., 216), ou encore syringomyélie et lipomatose (STOJANOV et coll., 217). Parmi ces états dysraphiques, il faut encore citer la curieuse observation de RISER, GERAUD et coll. (218) : "dégénérescence dysraphique étagée ostéo-médullaire", avec syndrome neurogène périphérique d'un membre inférieur et amyotrophie diffuse chez le proposant, amyotrophie diffuse et paralysie oculo-motrice chez un frère, amyotrophie diffuse, aréflexie ostéo-tendineuse, maladie de RECKLINGHAUSEN chez le père, paralysies progressives étendues chez le grand-père.

Il convient de noter la ressemblance (au moins de termes) entre la "kératose palmo-plantaire" du malade de l'observation 9 et certaines formes de dystrophies neuro-ectodermiques : "kératose palmo-plantaire familiale, maladie dyskératosique de DARIER". Un malade (obs. 4) présente une héli-hypertrophie corporelle, comme aussi le cas de difformité de CHIARI avec cavité médullaire rapporté par LAPRESLE, METREAU et RISVEGLIATO (149) où elle intéresse 2 membres opposés (à la manière de la topographie de l'atteinte sensitive et motrice du malade 13). Ces auteurs rappellent que de telles anomalies sont rapportées aussi avec une cavité syringomyélique, parfois même selon une localisation croisée (MAERTEN, 1938). Cette constatation est également courante dans la neuro-fibromatose de RECKLINGHAUSEN (MASSE, 219 ; CAILLE et LACROIX, 211). Aussi, pour LAPRESLE et coll., cette hypertrophie doit être considérée "comme une anomalie malformative associée, au même titre que la cypho-scoliose, plutôt que la conséquence directe de la cavitation syringomyélique". Les asymétries ou les héli-hypertrophies de la face se rencontrent chez 2 malades (obs. 4, 11) et aussi dans l'observation I de GIRARD, RICARD et BONNET (8) avec malformation de charnière et dans un cas de maladie de STURGE-WEBER-KRABBE rapporté récemment par GILLY, LAPRAS et coll. (211).

Quelle place peuvent occuper ces dysplasies neuro-ectodermiques dans les syndromes médullaires non syringomyéliques de la difformité ? Nous tenterons de donner un élément de réponse, en introduisant dans la discussion des renseignements supplémentaires d'ordre histologique (§ 6.2.2.7.).

Nous avons noté l'existence de formes de transition dans les syndromes médullaires non syringomyéliques de la difformité de CHIARI (§ 4.4.2.) mais certaines associations pathologiques (syndrome strié, maladie de TURK-STILLING-DUANE) ou certaines ressemblances cliniques (syndrome de S.L.A.) rencontrées chez quelques malades de la présente série peuvent aussi représenter des "formes de passage", ou tout au moins des "formes-frontière" avec d'autres groupes de la pathologie neurologique, notamment avec les maladies dégénératives (maladie de PARKINSON, hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses, et peut-être aussi S.L.A.) ou avec les myopathies (dans le cadre de la pathologie médullaire, l'association syringomyélie et maladie de STEINERT a été rapportée par AVENARIUS et coll. (222), et par PILZ, HOPF et ALTHAUS, 223).

4.5 - Le diagnostic différentiel

Devant cette association de signes médullaires divers, le diagnostic clinique n'est pas facile. Il suffit de prendre à témoins la durée d'évolution de la maladie et le nombre élevé d'examen spécialisés pratiqués chez de nombreux malades pour se rendre compte de la difficulté de ce diagnostic.

En présence d'un malade, plusieurs situations peuvent se présenter, comme nous l'ont montré les observations rapportées dans cette étude et dans la littérature. Le tableau est tantôt celui d'une myélopathie systématisée (syndrome de BROWN-SEQUARD, syndrome de sclérose combinée médullaire...) tantôt celui d'une atteinte neurogène périphérique d'un ou deux membres inférieurs, isolée ou associée à des signes médullaires susjacents.

Lorsque la symptomatologie prend l'allure d'un syndrome médullaire systématisé, l'examen clinique et les explorations complémentaires s'orientent vers la recherche des causes habituelles de chacun d'eux (§ 4.4.1.).

La première démarche est la mise en évidence d'une lésion osseuse crânienne ou rachidienne, surtout de la charnière ou du rachis cervical, comme dans le cas de l'observation 6, chez qui le diagnostic de myélopathie cervicale avait été porté et une greffe osseuse réalisée ; 2 malades de ABOULKER, HARISPE et coll. (179) devaient aussi subir une greffe osseuse rachidienne. Mais la persistance et l'évolution des signes obligent à reconsidérer le diagnostic.

La dislocation fonctionnelle chronique du rachis cervical par mobilité anormale d'un corps vertébral par rapport au corps vertébral adjacent, sur laquelle insistent PERTUISET et LYON-CAEN (180) dans un travail récent, réalise une névralgie cervico-brachiale ou des douleurs cervicales, ou surtout une myélopathie pure ou associée à des signes radiculaires à type de quadriparésie spasmodique avec troubles sphinctériens et douleurs dans les membres inférieurs.

Un autre diagnostic parfois évoqué (bien que non rencontré dans cette série d'observations) est celui de hernie discale cervicale (obs. XV à XVIII), laquelle peut parfois même être opérée sans résultat.

En l'absence de lésions osseuses visibles sur le rachis, ou insuffisantes pour expliquer le tableau clinique, les autres causes de compression de la moelle sont discutées. Il est possible d'évoquer alors soit les processus intra-médullaires, comme les gliomes, les tumeurs vasculaires (hémangioblastomes, hémangiosarcomes), les tumeurs dermoïdes... où les troubles sensitifs réalisent parfois un syndrome de BROWN-SEQUARD plutôt qu'une dissociation syringomyélique des sensibilités (MANSUY, 181 ; CONTAMIN et SABOURAUD, 92). Par exemple, les enfants des observations 29 et 27 (LAMBERTZ, ROUGERIE et coll., 63 ; SWANSON et FINCHER, 71) ont été suspectés de tumeur de la moelle cervicale haute.

Quand les signes médullaires sont plus diffus (ou même devant un syndrome de BROWN-SEQUARD (MARIE, 183), surtout s'il existe un nystagmus associé, le diagnostic de sclérose en plaques est retenu, comme dans l'observation 28 (cas 2 de SCOVILLE et SHERMAN, 72). Ce diagnostic est d'ailleurs retrouvé dans

plusieurs autres observations de difformités de CHIARI : cas 1 de CHADUAT et coll. (obs. XXI), cas 2 de CAHOREAU (27), 2 malades de BANERJI et MILLAR (30). JOYEUX (182), dans sa thèse relative à 100 neurinomes intra-rachidiens, rappelle les arguments qui permettent de différencier une compression médullaire d'une S.E.P. à forme paraplégique pure, lesquels peuvent s'appliquer parfaitement ici : c'est avant tout la progression constante des symptômes, "on est en droit d'écarter le diagnostic de S.E.P. toutes les fois que le syndrome évolue de façon progressive et régulière, sans rémission, stabilisation ou aggravation" ; les troubles objectifs de la sensibilité ne sauraient davantage être admis dans un tableau de S.E.P., les troubles sphinctériens sont volontiers discrets et tardifs dans cette dernière ; au niveau des membres qui sont le siège de troubles moteurs spastiques, il est difficile de faire la part d'un possible syndrome cérébelleux ; il faut, de plus, tenir compte des troubles cordonaux postérieurs ; les signes de diffusion, la décoloration du segment temporal de la papille au F.O. évoquent la sclérose multiloculaire, tandis que la dissociation albumino-cytologique, les lésions osseuses rachidiennes éliminent ce diagnostic".

La situation inverse, dans laquelle une affection est considérée comme une difformité de CHIARI, est beaucoup plus rare : MAES (184) rapporte le cas d'un garçon de 16 ans atteint de malformation vasculaire du tronc cérébral, chez lequel le diagnostic de difformité de CHIARI avait été prématurément avancé, ... après un premier diagnostic de S.E.P.

Chez plusieurs malades (obs. 27, de SWANSON et FINCHER, 71 ; obs. XVI, de MAROUN, JACOB et MANGAN, 28) le diagnostic qui avait été retenu était celui de myasthénie devant une faiblesse musculaire diffuse. Ce fut presque le cas de notre malade 9, chez qui l'allure de la démarche rappelait celle d'un myopathe. Ce même diagnostic est retrouvé dans un cas de syringomyélie anatomique (cas 1 de FOSTER, HUDGSON et PEARCE, 65 ; ou cas WP de FOSTER et HUDGSON, 57). GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE (33) rappellent que les formes scapulo-humérales de la syringomyélie "individualisées par R. GARCIN (185) peuvent, au premier abord, simuler une myopathie : elles sont la conséquence d'une localisation particulière du processus paralytique et amyotrophiant touchant essentiellement le trapèze, le deltoïde et le grand pectoral".

Les hématomyélies (DEJERINE et ANDRE THOMAS, 93) et les syringomyélies post-traumatiques (SCHOTT, TRILLET et coll., 186 ; RIFFAT et coll., 187 ; cas 2, 3 et 10 de BARNETT et JOUSSE, 188 ; MAC LEAN et coll., 190) se manifestent parfois par des tableaux

cliniques très semblables, notamment par la disposition souvent atypique (non syringomyélique) de l'atteinte thermo-algique, et aussi par celle des troubles sensitifs ou moteurs associés. Le contexte (traumatisme, terrain vasculaire fragile) oriente dans cette direction. Mais dans l'observation 10, ce diagnostic avait pu initialement être évoqué devant l'apparition des signes médullaires après une chute.

Devant un tableau d'atteinte motrice périphérique, outre la cavité médullaire, deux diagnostics doivent être évoqués : les tumeurs intra-médullaires, la sclérose latérale amyotrophique.

En effet, les tumeurs intra-médullaires affectent souvent le type de la paralysie flasque, avec association de paralysies spastiques (MANSUY, 181).

La sclérose latérale amyotrophique sporadique est un diagnostic différentiel difficile, car elle réalise aussi une atteinte du neurone moteur périphérique au niveau de la corne antérieure de la moelle, associant un syndrome pyramidal avec un syndrome neurogène périphérique. Mais le début de l'atteinte motrice périphérique se fait le plus souvent au niveau des membres supérieurs, avec extension bulbaire rapide ; les réflexes ostéotendineux sont conservés et exaltés en raison du syndrome pyramidal associé ; les troubles sphinctériens sont absents, de même que souvent le signe de BABINSKI ; les réflexes cutanéo-abdominaux sont conservés. Deux malades (obs. 11, 12) présentent des tableaux cliniques qui pourraient évoquer ce diagnostic (§ 4.4.1.4), mais il existe des éléments atypiques qui le font repousser. Chez le premier, c'est la prédominance au niveau des membres inférieurs, plus évocatrice d'une maladie de CHARCOT-MARIE-TOOTH. Chez le second, l'amyotrophie est discrète, bien qu'il y ait des fibrillations et un syndrome pyramidal. Enfin, chez les 2 malades, le syndrome bulbaire de paralysie labio-glosso-pharyngée est absent. La S.L.A. fait également partie des diagnostics différentiels de la syringomyélie (GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE, 33 ; RAFALOWSKA et coll., 191), de façon, il est vrai, plus théorique que pratique.

La maladie de CHARCOT-MARIE-TOOTH, avec son amyotrophie des muscles péroniers puis des mains et des bras, par dégénérescence des cordons postérieurs et des cellules des cornes antérieures de la moelle, est un autre diagnostic différentiel possible, mais la myélobulbographie gazeuse permet, à l'extrême, de trancher.

La maladie de STARK et KAESER (SERRATRICE, GASTAUT, PELISSIER et POUGET, 192), qui est une forme rare d'amyotrophie scapulo-péronière en relation avec une atteinte de la corne antérieure, réalise un tableau clinique différent, mais qui peut se rapprocher de nos 2 malades 11 et 12, par certains points : longue évolution (jusqu'à 40 ans), début par les membres inférieurs et prédominance des troubles (amyotrophies, fibrillations) à ce niveau, E.M.G. de type neurogène, mais les réflexes ostéo-tendineux y sont abolis.

Enfin, il faut savoir rechercher une difformité de CHIARI devant un tableau, aigü ou subaigü, de sciatique paralysante (précédée ou non de sciatalgies), ou même seulement de syndrome neurogène périphérique (paralysie motrice flasque ou fasciculations, crampes...) d'un membre inférieur (ou des deux).

Citons encore un diagnostic différentiel possible, parfois associé à la difformité de CHIARI (KAPSENBERG et VAN LOOKEREN CAMPAGNE, 193 ; GROS, LAFON, VLAHOVITCH et LABAUGE, 194 ; DAVIS, 195 ; MESSIMY, METZGER et BAR, 1967) : la diastématomyélie. Elle réalise une atteinte motrice flasque des membres inférieurs et peut être associée à des signes médullaires plus haut situés, réalisant une atteinte radiculo-médullaire étagée, cervicale et lombo-sacrée (cas 3 de MESSIMY et coll.). Les troubles osseux, intégrés dans le "dysraphisme spinal" y sont fréquemment rencontrés. Nous n'avons jamais été confronté avec ce tableau rare, mais cliniquement et surtout radiologiquement évocateur.

En somme, de nombreux diagnostics peuvent être évoqués. C'est leur évolution atypique, la constatation de signes cliniques d'atteinte motrice périphérique ou d'atteinte de la corne antérieure aux membres inférieurs (à plus forte raison aux 4 membres), la confirmation à l'E.M.G., qui doivent conduire à pratiquer une myélobulbographie gazeuse. Celle-ci infirmera alors parfois ce diagnostic en montrant la présence d'une difformité de CHIARI.

5- LES CONSTATATIONS OPÉRATOIRES & LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Tous les malades, sauf un (Obs. 13), ont été opérés de leur difformité de CHIARI.

5.1 - Les constatations opératoires

Les lésions constatées par le chirurgien chez les 12 patients opérés sont diverses, et variables d'un malade à l'autre. Cependant ont été retenues : le côté et le niveau de l'ectopie bulbo-cérébelleuse, la présence d'une ouverture nette de la toile du IV^e ventricule (trou de MAGENDIE), l'existence d'une communication entre le IV^e ventricule et la cavité médullaire (quand cette dernière existe), les autres anomalies nerveuses, les anomalies vasculaires au niveau du trou occipital, l'importance de la réaction arachnoïdienne.

5.1.1. Les anomalies nerveuses :

L'engagement amygdalien, qui définit la difformité de CHIARI, est présent dans tous les cas opérés de cette série : il est plus ou moins important, toujours bilatéral, mais prédomine quelquefois d'un côté : 3 fois plus à droite (Obs. 1, 4, 8), 2 fois plus à gauche (Obs. 3, 5), sans que l'on puisse établir de relation avec le côté de l'atteinte nerveuse. Le niveau en est variable : 5 fois (soit 41,7 %) entre le trou occipital et C1 (Obs. 1, 5, 9, 11, 12), 4 fois (soit 33,3 %) au bord inférieur de C1 (obs. 2, 3, 4, 7), 2 fois (soit 16,7 %) au niveau de C2 (Obs. 6, 8) ; 1 fois (soit 8,3 %) le niveau ne put en être déterminé (Obs. 10). Il s'agit 9 fois, soit 75 %, de types I dans la classification de CHIARI, marqués par le déplacement vers le bas des structures cérébelleuses (amygdales surtout) et bulbaires, entraînant leur enclavement dans le trou occipital et dans le canal rachidien. Dans 3 cas, soit 25 %, il s'agit de types II,

la hernie étant à la fois le fait du vermis et des amygdales cérébelleux (Obs. 6, 10), alors que le cas de l'observation 11 présente plutôt une fosse cérébrale postérieure de très petit volume, avec un torcular abaissé, comme les sinus latéraux ; plusieurs observations de la littérature (Obs. 16, 27, 29, 30, X) répondent aussi à ce type. W.J. GARDNER (46) note également la plus grande fréquence de l'ectopie amygdalienne par rapport à celle du vermis dans sa série de 74 malades opérés de syringomyélie, parmi lesquels il y a 68 cas de difformité de CHIARI ; dans la même association syringomyélie-difformité de CHIARI, C. BROCHIER (1) trouve 10 fois sur 12 (83,3 %) un type I et 2 fois (16,7 %) un type II. Dans l'étude de W.J. GARDNER (46) les niveaux de protrusion du cervelet sont assez voisins de ceux de la présente série : 39,3 % au niveau du trou occipital ou un peu en dessous, 42,7 % au niveau de C1, 26,5 % au niveau de C2, et 1,5 % au niveau de C3 ; BLOCH, VAN RENSBURG et DANZIGER (196) ont particulièrement étudié les niveaux de l'ectopie bulbo-cérébelleuse. Dans la grande majorité des cas de la présente série, l'ectopie amygdalienne est trouvée plus basse lors de l'intervention qu'à la myélographie, l'inverse n'étant jamais vrai ; ce fait avait été noté aussi par C. BROCHIER (1) dans 3 cas sur 11.

Chez 6 malades (Obs. 4, 5, 9, 10, 11, 12), soit dans 50 % des cas, la notion d'obturation du trou de MAGENDIE est précisée. Il ne s'agit pas seulement d'une obstruction par des amygdales volumineuses, mais bien de la présence d'un tissu fibreux sur le toit du IV^e ventricule. Dans un cas (Obs. 10), l'examen microscopique (Dr KOPP, 6.6.1975, n° M 15208) a montré en outre la présence de "quelques travées de tissu nerveux malformatif, essentiellement glial". Dans 90,9 % des cas, la myélographie gazeuse ne montrait pas de perméabilité ventriculaire. W.J. GARDNER (46) trouvait une imperforation dans 26,5 % des cas.

La communication entre le IV^e ventricule et la cavité intra-médullaire est un des points importants de la physiopathologie et du traitement (comme d'ailleurs aussi l'imperforation du trou de MAGENDIE), puisqu'elle est à la base de la théorie hydrodynamique de W.J. GARDNER, et de la méthode thérapeutique qu'il préconise. Elle n'a été vue nettement que chez 3 malades (Obs. 4, 5, 12) ; elle paraissait absente chez les 10 autres. Cette constatation confirme les données de la radiologie, qui ne montrait pas de cavité communicante chez plusieurs malades de la série (Obs. 1, 2, 3, 6, 7, 8).

Deux observations apparaissent très particulières, en additionnant les données de la radiologie, et celles de l'intervention. Dans l'observation 10, il existe en effet une accumulation d'anomalies anatomiques : difformité de CHIARI, volumineux kyste arachnoïdien de la convexité cérébelleuse asymétrique et formant une fausse grande citerne intra-crânienne en position ectopique (un kyste de la fosse postérieure est noté aussi 3 fois sur 74 par W.J. GARDNER (46), et 1 fois sur 35 cas de syringomyélie par LOGUE (197), vaste kyste médullaire étendu de C1 au cône, donnant aux parois de la moelle un aspect pellucide. Le même aspect de kyste médullaire se retrouve dans l'observation 9. Par contre, l'une (Obs. 10) de ces deux observations de malformation nerveuse de la jonction cérébello-bulbo-médullaire, ne s'accompagne pas d'anomalie osseuse de la charnière crânio-rachidienne.

5.1.2. Les anomalies vasculaires :

Le déplacement d'une partie des artères cérébelleuses postéro-inférieures au travers du trou occipital avec les amygdales cérébelleuses est rapporté 3 fois (Obs. 1, 4, 12). Il ne correspond pas toujours aux données de l'artériographie, comme le note aussi C. BROCHIER (1).

Des éléments vasculaires anormaux sont très souvent rapportés : plexus veineux (Obs. 1, 6, 8), veine émissaire entre une amygdale et la dure-mère pariétale (Obs. 4), artère émissaire pour une amygdale (Obs. 8). Ou encore, les éléments vasculaires normaux sont abaissés par rapport à leur situation normale (Obs. 11).

5.1.3. Les anomalies de l'arachnoïde ou des éléments fibreux au trou occipital :

La réaction arachnoïdienne est notée chez 10 malades (Obs. 1, 2, 3, 4, 6, 7, 8, 9, 10, 11) sur 12 opérés, soit dans 83,3 % des cas ; mais 4 fois elle est peu importante (Obs. 2, 3, 4, 7), alors qu'elle est très dense 1 fois (Obs. 10). Elle est absente dans 1 cas (Obs. 5). Il s'agit généralement d'une réaction arachnoïdienne au niveau du trou occipital, qui engaine parfois les amygdales cérébelleuses, rendant leur dissection très difficile.

Dans l'observation 3, la membrane atloïdo-occipitale est très épaissie au niveau du trou occipital.

5.1.4. Les anomalies osseuses :

Le point de discussion important n'est pas tant la connaissance de lésions osseuses (qui ont été affirmées par la radiographie du rachis et de la charnière) que leur retentissement sur les éléments nerveux : le chirurgien est alors le mieux placé pour juger celui-ci.

Voici ce qui a été noté : aspect de subluxation de C1 sur C2 (Obs. 3), aspect aplati de la base du crâne (obs. 4), arc postérieur de C2 très mince, surtout à droite, arcs postérieurs de C3 et de C4 imbriqués, arrête du bord postérieur du plateau supérieur de C4 (au niveau de l'interligne C3-C4) dans l'observation 6.

Quel en est le retentissement sur la moelle ? Seul, en fait, le bec osseux du bord postérieur du plateau supérieur de C4 semble suffisamment important pour retenir notre attention ; et pourtant il ne peut expliquer les signes électromyographiques d'atteinte de la corne antérieure notés chez ce malade (Obs. 6). A l'inverse, la malade de l'observation 8 présente une malformation osseuse de la colonne cervicale haute : à l'intervention, le chirurgien n'a pas noté d'influence particulière sur la moelle.

En ce qui concerne les anomalies osseuses du crâne postérieur, il n'a été retenu qu'un aspect de platybasie dans l'observation 4, aspect qui était déjà connu par la radiographie, et qui ne peut expliquer le syndrome de BROWN-SEQUARD.

5.2 - Le traitement chirurgical

5.2.1. Les indications opératoires :

Les indications opératoires ont été portées sur deux types d'arguments : d'une part la présence d'une difformité de CHIARI, d'autre part l'existence de signes neurologiques, signant la décompensation de l'anomalie congénitale jusqu'à a- ou paucisymptomatique, et entraînant une gêne subjective mais aussi objective pour le malade.

Aucune intervention n'a été réalisée en urgence. Deux malades ont subi une intervention antérieure sur le rachis cervical et/ou sur la moelle (Observations 6 : greffe osseuse cervicale postérieure, et 10 : décompression osseuse cervicale et myélotomie postérieures).

5.2.2. La technique chirurgicale :

Les aspects techniques de l'acte opératoire des malades adultes, porteurs d'une difformité de CHIARI sont rapportés dans la thèse de SERIEYE (2).

Elle est réalisée en position assise. Après incision occipitale médiane, une décompression osseuse postérieure est réalisée dans un premier temps, avec crâniectomie occipitale bilatérale, laminectomie de C1 (prolongée à la demande ensuite en-dessous du niveau des amygdales cérébelleuses). Le deuxième temps consiste en l'ouverture très prudente de la dure-mère, car les anomalies de position des vaisseaux sont fréquentes et graves de conséquences (RICARD, 14). Puis l'arachnoïde est incisée et réséquée, avec mobilisation des amygdales cérébelleuses. L'intervention se poursuit par la section des digitations supérieures du ligament dentelé, par l'ouverture du IV^e ventricule, par l'occlusion d'une éventuelle fente au niveau de l'obex. On en arrive ainsi au temps de l'intubation de l'aqueduc, par un tube de RICKHAM monté sans mandrin dans le III^e ventricule, dont l'extrémité inférieure est

placée dans les espaces sous-arachnoïdiens cervicaux. La dure-mère est ensuite fermée de façon étanche par une plastie d'élargissement, en utilisant un fragment de dure-mère lyophilisée. Les plans musculo-cutanés sont fermés sans drainage.

Ce protocole a été appliqué à tous les malades opérés, sauf aux cas les plus anciens, chez lesquels il n'y a pas eu d'intubation de l'aqueduc (Obs. 3, 5, 6) ; 9 malades sur 12 ont donc été opérés selon cette variante.

Quelles en sont les indications ? A partir de 1974, tous les malades ont bénéficié de façon systématique de ce type de traitement, indépendamment du tableau clinique présenté, et de la présence, visible ou non, d'une communication entre une éventuelle cavité médullaire et le I^{er} ventricule.

L'intubation de l'aqueduc dans un but de dérivation du L.C.R. est une technique anciennement connue : DANDY en 1920, puis OLIVERCRONA (in DHELEMMES et Coll., 85) avaient proposé le cathétérisme de l'aqueduc après trépanation de la fosse cérébrale postérieure.

Les recherches et les résultats présentés par W.J. GARDNER (46, 198) dans la difformité de CHIARI, avec syringomyélie, ont montré l'intérêt de modifier l'hydrodynamique du L.C.R. en agissant sur l'élément osseux et dural. Mais ce procédé a paru insuffisant, exposant notamment à une récurrence de l'hydrocéphalie (ou à l'apparition de celle-ci) après l'intervention, "du fait de l'évolutivité de l'arachnoïdite cicatricielle post-opératoire" (DHELEMMES et Coll.), lors de l'abord direct.

Cette complication, à l'origine de la méningocèle postérieure sous la cicatrice opératoire, bien soulignée dans la thèse de SERIEYE (2) a conduit à adopter une autre attitude. La décompression osseuse simple expose aussi à l'évolution fibreuse rétractile de la dure-mère qui s'applique alors très exactement au parenchyme nerveux sous-jacent. De plus, W.J. GARDNER propose d'obturer l'orifice épendymaire dans le I^{er} ventricule par un fragment de muscle, mais d'une part, il y a le risque de léser les noyaux des IX^e et X^e nerfs crâniens proches de l'obex (RHOTON Jr, 58), d'autre part pour C. LAPRAS (18) "l'oblitération de l'orifice épendymaire est une tentative bien illusoire" car ou bien l'orifice est trop gros (Obs. 5) pour être ainsi comblé, ou bien il est mal individualisé : non visible, ou

encore en fente au bas d'un entonnoir sans traduction clinique de syringobulbie, comme dans l'observation 4 ; toutefois quand il est net, il est obturé selon la technique de W.J. GARDNER (Obs. 12).

Aussi la technique de l'intubation associée à la décompression a-t-elle pour but, d'une part de dériver le L.C.R. du III^e ventricule vers les espaces sous-arachnoïdiens péri-médullaires (puis péri-cérébraux) pour éviter une hydrocéphalie post-opératoire, et d'autre part de court-circuiter une éventuelle communication entre le IV^e ventricule et le canal épendymaire (cas de l'hydromyélie) ou une cavité intra-médullaire (cas de la syringomyélie communicante).

Il faut insister, enfin, sur l'intérêt de placer l'extrémité inférieure du tube dans les espaces sous-arachnoïdiens antérieurs, plutôt que dans les espaces sous-arachnoïdiens postérieurs, car ces derniers peuvent aussi être oblitérés vers le haut par l'arachnoïdite cicatricielle du trou occipital et par l'absence post-opératoire de la grande citerne qui ne se reforme pas, gênant alors l'écoulement du L.C.R. vers les espaces sous-arachnoïdiens encéphaliques, alors que les espaces antérieurs restent libres de toute réaction fibreuse cicatricielle.

Le tube de cathétérisme de l'aqueduc est un tube de RICKHAM, en silastic. Il apparaît toutefois que, dans de rares cas (Obs. 2), ce tube non fixé à la dure-mère peut migrer (aussi l'intérêt s'orientait-il actuellement plutôt vers un tube à ailettes, de PORTNOY, non employé chez nos malades).

Dans le cas de l'observation 9, le fonctionnement de ce système a pu être vérifié par la myélographie gazeuse, et dans un autre (Obs. 11) par la cisternographie isotopique : les résultats étaient excellents plusieurs mois après.

A notre connaissance, cette technique chirurgicale est unique en son genre. Nous n'avons pas retrouvé, en effet, de procédé semblable dans la littérature consacrée à la difformité de CHIARI ou à la syringomyélie.

Dans la difformité de CHIARI, d'autres méthodes de dérivation ont été proposées. SANDBANK (50, 170) rappelle que la méthode proposée en 1939 par TORKILDSEN (199) de dérivation du L.C.R.

entre la corne occipitale d'un ventricule latéral et la grande citerne peut être employée dans la difformité de CHIARI ; mais elle ne résoud qu'incomplètement le problème de la difformité et de la syringomyélie (ou de l'hydromyélie). HADJ-DJILANI et ZANDER (200) ont pratiqué dans 5 cas la technique complète de W.J. GARDNER, associée à une dérivation ventriculo-atriale. RHOTON Jr (56) utilise aussi un tube en silastic, simplement introduit dans le IV^e ventricule. CARRIER (3) mentionne que dans un cas de difformité de CHIARI avec sténose de l'aqueduc, un tube de LEKSEL avait été placé (l'indication en est donc un peu différente).

Dans la syringomyélie, KRAYENBUHL (201, 202, 203) préconise un shunt ventriculo-atrial simultané ; FOSTER et HUDGSON (55) pensent que, surtout chez les patients présentant une arachnoïdite adhésive, l'installation d'une telle dérivation doit devenir "le traitement standard".

5.2.3. Les suites opératoires immédiates :

Elles ont été simples pour 10 malades sur 12 (soit dans 83,3 % des cas), et troublées dans 2 autres. Ainsi dans l'observation 3, environ 3 heures après le réveil, la malade présente plusieurs crises comitiales généralisées, puis une hémiplégie droite avec aphasie qui régressera en 48 heures ; une semaine après l'intervention se produit une embolie pulmonaire qui cèdera au traitement médical. Chez la deuxième malade (Obs. 10), de graves complications respiratoires apparaissent dans les heures suivant l'opération ; le transfert en service de réanimation est nécessaire ; le décès survient en 3 semaines.

Il est difficile de donner une explication à ces complications, très différentes les unes des autres. Dans l'observation 3 l'image avasculaire observée à l'artériographie peut être rattachée éventuellement à des réactions oedémateuses localisées, secondaires aux modifications brutales de l'hydraulique intracrânienne en relation avec la décompression chirurgicale ou à une embolie gazeuse per-opératoire. Dans l'observation 10, les troubles respiratoires sont probablement en relation avec des lésions bulbaires, mais on ne dispose d'aucun argument pour l'affirmer, à part les antécédents d'accidents bulbaires à l'intervention précédente (en 1968).

HADJ-DJILANI et ZANDER (200), sur 11 malades opérés, ont eu 3 fois des problèmes semblables : 2 fois des troubles respiratoires, 1 fois une crise comitiale unique. W.J. GARDNER (46), sur 74 malades opérés, a constaté 5 décès : 3 par troubles respiratoires, 1 par état de mal comitial.

Il convient de remarquer que, mise à part la malade 10 qui présentait de très graves lésions nerveuses de la jonction bulbo-médullaire et de la fosse cérébrale postérieure, avec un passé neurologique chargé, tous les malades opérés selon la technique de C. LAPRAS ont eu des suites opératoires très simples. Cette technique apporte aux malades opérés une sécurité supplémentaire dans les heures qui suivent l'opération, à un moment où de nouvelles conditions hydrodynamiques s'installent entre les cavités intra-cérébrales, les espaces péri-médullaires et les citernes péri-encéphaliques. En effet, la nécessité de placer une dérivation externe peut s'imposer, dans les quelques jours qui suivent l'intervention. C'est le cas pour HARISPE (26) : 1 malade sur 37 opérés, pour HANKINSON (204) : 2 cas sur 45 opérés, pour TREIL (76) : 1 cas sur 7 opérés. CHATEL, OGER, SCARABIN, SABOURAUD et Coll. (133) au sujet d'un de leur malade opéré d'une syringomyélie mais sans difformité de CHIARI, semblent donner raison à la technique préconisée par le chirurgien lyonnais : "les complications post-opératoires temporaires soulignent le fait que les explorations ne permettent pas de prévoir quelle sera l'hydrodynamique du L.C.R. après levée de l'obstacle au foramen de MAGENDIE : le problème posé ici est analogue à celui qu'on rencontre dans le cas des hydrocéphalies non communicantes". A la suite de quoi, ces auteurs se demandent si l'ouverture du foramen de MAGENDIE, lorsqu'elle paraît indiquée, ne devrait pas être précédée systématiquement d'une dérivation ventriculaire, au moins temporaire. Or dans la difformité de CHIARI, les lésions sont plus importantes, l'obstacle au niveau du trou de MAGENDIE est fréquent, mais l'obstacle au niveau occipital est, par définition, de règle. L'intubation de l'aqueduc a l'avantage d'être réalisée en une seule intervention, et de façon aisée ; elle évite les graves complications inhérentes aux dérivations externes (LAJAT et Coll., 205).

5.3 - Les résultats

Il n'est pas dans notre propos de dresser un bilan exact et un pronostic de l'évolution post-opératoire de ces malades. D'abord parce que la série présentée est numériquement faible (12 observations opérées) pour ce type d'étude, ensuite parce que les malades n'ont pas tous été traités selon la même technique, et enfin parce que cet aspect est rapporté de façon précise et statistiquement plus valable dans la thèse de SERIEYE (2) et dans un travail récent de LAPRAS, BRET et CAPDEVILLE (20).

Il est cependant intéressant, fondamental même, de pouvoir suivre l'évolution de ces malades par rapport aux formes habituelles de la difformité de CHIARI.

5.3.1. Les résultats rapprochés :

Dans les jours et les semaines qui suivent l'intervention, l'amélioration est toujours affirmée par le malade et l'examen confirme dans quelques cas cette impression (Obs. 2, 4, 5, 8, 12). Il n'y a guère que dans le cas particulier de l'observation 9 que les troubles se sont passagèrement aggravés, mais 4 mois plus tard ce malade courageux pouvait reprendre son travail pour lequel il était auparavant très gêné. L'examen met en évidence l'apparition, chez un malade (Obs. 2), d'une paralysie du IV gauche.

5.3.2. Les résultats éloignés :

Dans 3 cas sur les 12 malades opérés les suites éloignées ne nous sont pas connues, les malades ne s'étant pas présentés aux consultations de surveillance. A ceux-ci il faut ajouter le décès de la malade de l'observation 10. Sur les 8 autres, 3 ont un recul connu de 4 mois environ (Obs. 9, 11, 12), 1 de 10 mois (Obs. 8), 1 de plus de 1 an et demi (Obs. 1), 2 de plus de 2 ans (Obs. 2 et 4), 1 de près de 4 ans (Obs. 3).

Sur le plan chirurgical, la pose d'une dérivation ventriculo-atriale a été nécessaire 22 mois après la première intervention, devant la reprise de la symptomatologie et l'apparition d'une méningocèle postérieure (Obs. 2), le tube de RICKHAM ayant glissé dans le cul-de-sac sacré ; par la suite, malgré un incident dû à la dérivation, l'amélioration a été à nouveau notée. Des cas semblables de réintervention pour pose d'une dérivation externe sont retrouvés dans la littérature (Obs. 30, de CARMEL et MARKESBERY, 73 ; cas 34 de HARISPE, 26 ; plusieurs cas de W.J. GARDNER, 198).

Sur le plan fonctionnel, l'amélioration initiale persiste (Obs. 8, 9, 11, 12), ou bien s'est poursuivie (Obs. 1, 4). L'exemple le plus typique d'amélioration est sans aucun doute celui du malade 4 qui peut maintenant pêcher, jardiner, chasser et même faire de la bicyclette alors qu'avant l'intervention il ne pouvait plus faire son métier de maçon, ni même jouer aux boules. Dans un cas, la séméiologie initiale est réapparue progressivement (Obs. 3), mais les cystalgies que l'on avait notées dans les premiers mois suivant l'intervention ont disparu complètement. Un autre malade (Obs. 1) accuse maintenant une impuissance sexuelle.

Les tableaux cliniques objectifs n'évoluent guère. On ne note pas d'amélioration franche ; même dans l'observation 4, où l'amélioration fonctionnelle est considérable, la symptomatologie est identique. Des signes supplémentaires peuvent être notés : ainsi dans l'observation 4, il existe maintenant un signe de BABINSKI bilatéral, la marche étant par contre moins spastique. D'autres ont disparu, comme le nystagmus (Obs. 9, 12). Chez une malade la symptomatologie s'est aggravée (Obs. 3) : 3 ans et 9 mois après l'intervention, la marche n'est possible qu'avec aide.

Globalement sur les 12 malades opérés, il est possible d'affirmer les résultats suivants :

- 1 guérison fonctionnelle, avec examen clinique non modifié (Obs. 4) = 8 %.
- 5 améliorations discrètes (Obs. 1, 8, 9, 11, 12) = 43 %.
- 1 aggravation (Obs. 3) = 8 %.
- 1 réintervention avec amélioration (Obs. 2) = 8 %.
- 1 décès post-opératoire (Obs. 10) = 8 %.
- 3 cas de suites non connues (Obs. 5, 6, 7) = 25 %.

(si l'on ne considère que les 9 malades qui ont pu être suivis, ces nombres sont respectivement de 11,1 %, 55,6 %, 11,1 %, 11,1 %, 11,1 %).

Le seul cas d'aggravation est celui qui n'a pas eu d'intubation de l'aqueduc ; mais il est difficile de mettre en cause le type de l'intervention à partir d'un seul cas, car c'est aussi celui qui a le recul le plus long : bientôt 4 ans, et avec des lésions neurologiques anciennes (la scoliose dorsale était apparue 36 années auparavant). Le chiffre des améliorations est très proche de celui de W.J. GARDNER (198), à propos de 99 malades opérés de syringomyélie (souvent avec CHIARI) : 44 % ; compte-tenu du fait que les lésions nerveuses sont plus importantes dans la difformité de CHIARI, on peut considérer que la technique de l'intubation de l'aqueduc après décompression donne de bon résultats.

Pourtant, pour KISSEL (48), il s'agit là d'une chirurgie difficile, qui représente "la seule issue thérapeutique". "Plusieurs explications peuvent être données. Il est possible que, les troubles nerveux ne s'extériorisant qu'après un long temps de latence (plus de 20 ans au moins), ils ne soient irréversibles dès lors qu'ils se sont manifestés. Il est plus plausible d'admettre que le neurochirurgien ne peut agir que sur le phénomène mécanique de la décompression ; les malformations du parenchyme nerveux se placent au delà des ressources thérapeutiques. Le pronostic des dysraphies neuro-crânio-rachidiennes est donc aléatoire, et à priori doit toujours être très réservé".

LAPRAS et Coll. (30), dans leur série de 91 malades opérés de difformité de CHIARI, exposent en effet que les moins bons résultats sont obtenus dans les formes médullaires.

*

Au terme de ce chapitre consacré à la chirurgie, nous sommes en possession de tous les éléments concernant les syndromes médullaires de la difformité de CHIARI : cliniques, radiologiques, opératoires. Est-il possible d'établir des liens entre eux ? C'est ce que nous allons essayer de montrer dans le chapitre suivant consacré à la pathogénie.

6 - LA PATHOGÉNIE

Nous sommes en présence de deux entités différentes : la difformité et les syndromes médullaires. La première est anatomique, sans son habituelle expression encéphalique ou cérébello-bulbaire ; la seconde est clinique et l'on dispose de quelques éléments anatomiques. Il faut trouver le lien qui unit l'anatomie à la clinique.

Mais d'abord, comment explique-t-on la difformité de CHIARI ?

6.1 - Rappel sur la pathogénie de la difformité de CHIARI

Il n'est pas dans notre intention de reprendre ici, de manière détaillée, toutes les théories pathogéniques concernant la difformité de CHIARI et son association avec la syringomyélie : elles sont maintenant bien connues, et leur étude déborderait le cadre de notre travail. Cependant, et parce que nous en aurons besoin ultérieurement, nous rappellerons brièvement les principales d'entre-elles, qui se divisent en 3 groupes : théorie mécanique, théorie dysplasique et théorie hydrodynamique.

6.1.1. La théorie mécanique :

La théorie mécanique est illustrée par la "théorie de la traction" de PENFIELD et COBURN (1938), selon laquelle l'ectopie bulbo-cérébelleuse est la conséquence mécanique de la fixation de la moelle épinière aux enveloppes osseuses par une myéломéningocèle, empêchant ainsi l'ascension de la moelle lors du développement de la colonne vertébrale. LICHTENSTEIN (1942), OGRYZLO (1942), ALEXANDER sont des partisans de cette théorie, combattue par OSTERTAG (283), BARRY et Coll. (285), FRAUCHIGER et FANKHAUSER (224), GOLDSTEIN et KEPES (1966), en raison de l'existence de cas sans myéломéningocèle rapportés par RUSSELL (1949), MAC CONNEL et PARKER (113), ARING (169), RICARD et GIRARD (9), SPILLANE, PALLIS et JONES (82). Cette théorie est modifiée en 1959 par LICHTENSTEIN ; mais elle garde encore des adeptes, comme le rappellent COLLET, RESCHE et JUBIER (225).

Selon BROWNE, la cause de la malformation serait l'excès de pression du myomètre maternel sur le crâne foetal, au cours de l'oligo-amnios : le cerveau postérieur serait, en quelque sorte, expulsé de la boîte crânienne "comme une pâte dentifrice de son tube". PENFIELD et COBURN (1959) proposent une théorie voisine : une malformation osseuse de la base du crâne précéderait l'anomalie neurologique : l'impression basilaire réduirait le volume de la fosse cérébrale postérieure, et la partie postérieure du cerveau ne pourrait trouver sa place que dans le canal rachidien.

BARRY et Coll. (285) en 1957, reprenant l'idée de PATTEN (1952 et 1953), pensent que l'anomalie est provoquée par une croissance anormale, un surdéveloppement du système nerveux central, vers la 4e semaine de vie intra-utérine ; un facteur tératogène provoquerait la non-fermeture des lames vertébrales au niveau lombo-sacré, causant la spina-bifida ; la croissance exagérée du cerveau antérieur entraînerait le bulbe et la portion inférieure du cervelet dans le canal rachidien supérieur, où ils se fixeraient par des adhérences méningées.

DANIEL et STRICH en 1958 adoptent une idée voisine : ayant remarqué que les cas de diplomyélie sont fréquents (4 fois sur 26 cas), ils émettent l'hypothèse qu'il y aurait non-formation de la courbure pontique, expliquant l'allongement de la protubérance, du bulbe, et l'absence des récessus latéraux du IVe ventricule ; le rhombencéphale étant trop long au moment de la déflexion cervicale du fœtus se replie sur lui-même à la manière d'un " S " majuscule, provoquant la bosse dorsale du bulbe et le logement partiel du cerveau postérieur dans le canal rachidien ; d'autre part la présence dans le canal rachidien de la languette cérébelleuse serait due à un défaut d'évagination et à la croissance anormale du cervelet embryonnaire, à l'origine intra-ventriculaire, expliquant ainsi la situation des plexus choroïdes sur les côtés, ou en arrière du processus cérébelleux ; le tissu fibreux dense, richement vascularisé, qui recouvre en arrière la languette cérébelleuse ne serait pas le résultat d'une arachnoïdite chronique, mais un tissu mal formé, resté au stade embryonnaire. PEACH, en 1965, par une explication un peu différente, rejoint cette idée. SPILLANE et Coll. (82) en 1957 acceptent aussi le principe de l'anomalie primaire du développement local.

Cette théorie semble être un mécanisme possible dans les cas à système ventriculaire normal.

6.1.2. La théorie dysplasique :

Elle représente une autre orientation dans les tentatives d'explication de la difformité de CHIARI.

SCHWALBE et GREDIG (23) ont les premiers développé cette conception, mais ce sont LIST (226) en 1941 et RUSSELL en 1949 qui s'en font les défenseurs. En effet, selon eux, la malformation serait due à un processus dysplasique qui interviendrait

à la troisième semaine du développement embryonnaire, au moment de la fermeture de la gouttière neurale, en association avec les malformations osseuses, souvent rencontrées dans les observations. DESCLAUX et Coll. (171) en 1950, COSSA et Coll. (62) en 1951 soutiennent cette idée ; ainsi qu'OSTERTAG (283) en 1956: il attribue la difformité de CHIARI à un arrêt de migration cellulaire dans le cervelet et le cerveau, avec des troubles importants du développement de l'ensemble de la gouttière, et l'inclue avec d'autres malformations, dans les "malformations dysraphiques au sens large".

SANDBANK (3) en 1955 fait intervenir en plus un facteur mécanique : "au cours du développement de ce névraxe dysraphique, des tractions peuvent se produire, responsables pour la plus grande part des déplacements constatés ; l'hydrocéphalie, les modifications de la fosse cérébrale postérieure et les cicatrices inflammatoires méningées jouent toutes un rôle de second plan : elles sont facultatives, variables d'un cas à l'autre".

DANIEL et STRICH (1958) incluent leur conception de la malformation du rhombencéphale dans les dysembryopathies de tout l'axe nerveux ; et pour eux les malformations osseuses associées sont la conséquence des malformations nerveuses, puisque la formation osseuse est postérieure à celle des éléments nerveux.

PADGET (227) est d'avis que la malformation de CHIARI résulte du rapprochement prématuré ou de la fusion des ébauches cérébelleuses, représentant le vermis, à l'intérieur d'une cavité et d'une fosse postérieure déjà étroites, causant la hernie des amygdales cérébelleuses et une hydrocéphalie.

L'argument essentiel de cette théorie est le grande fréquence des malformations dysraphiques associées, dont nous avons déjà aperçu quelques aspects (§ 4.4.3.1), parmi une liste presque interminable : myéloméningocèle avec spina-bifida (BATTIN, GOT, GUERIN, et Coll., 228), diplomyélie (GROS, VLAHOVITCH et COSTEAU, 229) ; PELC et BOLLAERT (209) rapportent le cas d'un nouveau-né porteur d'une difformité de CHIARI de type I, avec coalescence des deux lames thalamiques, myéloméningocèle lombosacrée, et malformations costo-vertébrales et urinaires localisées au côté gauche (présence de quatre vertèbres lombaires, apophyses transverses gauches dédoublées, nombreuses côtes malformées, agénésie rénale, absence d'uretère et d'artère rénale) ; SILVER et ROBERTSON (230) ont observé un enfant atteint de nombreuses malformations du système nerveux central, en plus de la difformité de CHIARI.

6.1.3. La théorie hydrodynamique :

Ici l'anomalie est considérée comme secondaire à une hydrocéphalie associée, le cerveau postérieur étant poussé vers le bas à travers le foramen magnum par une pression venant d'en haut.

Pour CHIARI (24) en 1891 il s'agit d'une forme majeure d'engagement postérieur causée par l'hydrocéphalie qui provoque une hyperpression dans les hémisphères cérébraux et augmente le volume encéphalique. Cette hypothèse trouve une confirmation dans les expériences de MARGOLIS et KILHAN (1969) sur le hamster, au stade d'embryon ; ils provoquent en effet une hydrocéphalie interne et un développement exagéré du cervelet par injection d'un virus, sans créer de malformation osseuse. Pour GARDNER et GOODALL (36) en 1950, puis pour GARDNER (231) en 1959, l'anomalie serait due à la petite taille de la fosse cérébrale postérieure, associée à une dilatation ventriculaire causée par un développement important des plexus choroïdes de la région antérieure dans la cavité sus-tentorielle, abaissant en arrière les insertions de la tente du cervelet et repoussant l'ensemble cervelet - tronc cérébral dans le canal cervical supérieur à travers le trou occipital (inversement d'ailleurs, le développement prépondérant des plexus choroïdes postérieurs seraient à l'origine du syndrome de DANDY-WALKER).

L'hydrocéphalie pourrait être due à une sténose associée de l'aqueduc de SYLVIVUS pour ALVORD, en 1961, qui note 6 cas de sténoses sur 7 malades. Pour RUSSELL et DONALD en 1935, l'hydrocéphalie communicante est due à un blocage des espaces sous-arachnoïdiens au-delà des foramina de LUSCHKA par le cervelet et la moelle engagés dans le trou occipital.

Mais cette théorie n'est pas acceptable dans les cas où il n'y a pas d'hydrocéphalie, pas d'obstruction de l'aqueduc et du trou de MAGENDIE, pas de dilatation du III^e ventricule, comme dans un cas rapporté par BANERJI et MILLAR (30), en 1974, dans une série de 20 difformités de CHIARI sans hydrocéphalie chez l'adulte.

CAMERON (208) en 1957 pense par contre que la myéloméningocèle, en produisant une fistule de L.C.R. vers le liquide amniotique, provoquerait l'engagement bulbo-cérébelleux, à la faveur d'un gradient de pression entre ventricules et espaces sous-arachnoïdiens rachidiens. Il est facile de voir que cette théorie n'est pas valable chez l'adulte, où il n'existe pas de myélo-méningocèle.

L'hypothèse de D'ERICO présentée en 1939 a été confirmée par les travaux de VAN HOYTEMA et VAN DEN BERG en 1965 : chez l'embryon porteur d'un spina-bifida le L.C.R. s'échappe du canal épendymaire vers la cavité amniotique, empêchant la constitution d'une pression dans le IV^e ventricule ; dans ces conditions le trou de MAGENDIE ne peut s'ouvrir au niveau du toit du IV^e ventricule, le cervelet ne peut se développer et reste attaché à la moelle cervicale haute, les amygdales cérébelleuses et le vermis ne peuvent pas prendre leur place et sont attirés vers le bas, la formation de la grande citerne et des espaces sous-arachnoïdiens est incomplète. Mais cette hypothèse n'est valable que s'il existe un spina-bifida.

La théorie hydrodynamique de W.J. GARDNER a été développée à partir de 1965 (46), en relation avec la syringomyélie ; nous la rencontrerons à ce propos (§ 6.2.2.1.).

En fait, aucune de ces hypothèses n'a emporté la conviction générale, bien que la théorie de W.J. GARDNER semble avoir actuellement la plus grande audience, et les querelles entre spécialistes sont encore très vives (W.J. GARDNER, 1976). De plus, les explications font parfois appel à plusieurs théories.

6.2 - Le processus lésionnel médullaire

L'examen radiologique de la moelle (§ 4.3.4.2) et l'intervention (§ 5.1.1.) ont apporté la notion d'une cavité intramédullaire communicante avec le IVe ventricule chez 2 malades (Obs. 4, 5), ce qui est une faible proportion (15,4 %) par rapport aux chiffres des autres séries de malade avec difformité de CHIARI (§ 1.2.). Chez 2 autres malades (Obs. 9, 10), il existe une grande cavité jusqu'au cône terminal. Il n'a pas été vu de cavité communicante chez 6 autres malades (Obs. 1, 3, 6, 7, 8, 13).

Plusieurs cas sont intermédiaires, et il n'est pas facile d'opter pour une solution déterminée. Ainsi dans 2 observations (Obs. 2, 11), il existe un aspect de grosse moelle cervicale ou dorsale à la myélographie ; mais, dans le premier cas (Obs. 11), le signe du collapsus est très peu marqué, et l'intervention n'a pas trouvé d'orifice de communication entre la moelle et le IVe ventricule : s'agit-il d'un kyste médullaire, ou bien d'un autre processus, "expansif" ? ; dans le deuxième cas (Obs. 2), le signe du collapsus est négatif, et la moelle sus-jacente est rétrécie. A l'opposé, dans l'observation 12, la myélographie gazeuse n'est pas en faveur d'une cavité médullaire, mais l'ostium épendymaire est visible à l'intervention : existe-il un certain degré d'hydro-myélie ?

En somme (tableau V), il existe 2 fois une cavité médullaire communicante (Obs. 4, 5), 2 fois un kyste médullaire très étendu (Obs. 9, 10) ; 6 fois on peut retenir l'absence de cavité communicante (Obs. 1, 3, 6, 7, 8, 13) ; 3 fois il n'est pas possible de trancher de façon absolue (Obs. 2, 11, 12).

De plus l'E.M.G. a montré l'existence de processus lésionnels cervicaux et/ou lombo-sacrés, sur la moelle.

Dès lors, comment peut-on rattacher les faits entre eux, le tableau clinique d'une part, les lésions anatomiques de l'autre ?

	Cavité médullaire communiqué	Kyste médullaire étendu	Absence de cavité communiqué	Non précisé
	N° Obs.	N° Obs.	N° Obs.	N° Obs.
Syndrome de BROWN-SEQUARD	4, 5		1, 3	2
Syndrome de sclérose combinée médullaire			6, 7	
Syndrome pyramidal			8	
<u>Myélopathies complexes :</u> - atteintes sensitive et motrice diffuses - Syndrome de S.L.A. - Atteintes thermo-algique et neurogène périphérique croisées		9, 10	13	11, 12

Tableau V : Existence ou absence d'une cavité médullaire dans les 13 observations de syndromes médullaires non syringomyéliques de la difformité de CHIARI.

6.2.1. La localisation du processus lésionnel :

Cette étude est une des étapes importantes dans la discussion de l'existence des myélopathies cliniquement non syringomyéliques de la difformité de CHIARI.

Les données de la clinique (§ 4.1.3.) et celles de l'E.M.G. (§ 4.3.5.) nous ont appris que des myélopathies relèvent, soit d'une cause unique, soit d'une cause multiple.

En effet, les syndromes de BROWN-SEQUARD, dans une grande majorité (Obs. 1, 3, 4, 5), les syndromes de sclérose combinée médullaire (Obs. 6, 7), le syndrome pyramidal (Obs. 8) peuvent s'expliquer par une lésion cervicale ou cervico-dorsale. C'est également le cas des observations de la littérature correspondant aux mêmes tableaux cliniques (Obs. 14 à 33). De plus, comme chez (pratiquement) tous nos malades il n'existe pas de nystagmus, ce sont bien des syndromes neurologiques seulement en rapport avec une lésion de la moelle, comme aussi dans la majorité des observations de la littérature.

Par contre, chez d'autres malades de notre série, le tableau clinique (§ 4.4.1.) ou les signes électromyographiques (§ 4.3.5.) ne peuvent s'expliquer que par un étagement des lésions aux niveaux cervico-dorsal haut et lombo-sacré : il en est ainsi des observations 2, 9, 10, 11, 12, 13 qui se répartissent en 1 cas de syndrome de BROWN-SEQUARD (Obs. 2), 2 cas d'atteinte sensitive et motrice diffuse (Obs. 9, 10), 2 cas de syndrome de S.L.A. (Obs. 11, 12), 1 cas d'atteintes thermo-algique et motrice périphérique croisées (Obs. 13). Ce groupe de malades représente, sur le plan clinique, des myélopathies plus complexes que le groupe précédent, mais aussi un peu moins pures, car accompagnées parfois d'un nystagmus (Obs. 9, 11, 12), mais ce symptôme peut être discuté (§ 4.1.3.11.) ; dans 2 cas (Obs. 9, 10) ont été relevés des signes très discrets (et même transitoires) d'atteinte d'un nerf crânien.

En théorie, le syndrome de BROWN-SEQUARD est réalisé par l'interruption d'une moitié de la moelle, le syndrome de sclérose combinée médullaire résulte de l'atteinte concomitante des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux, le syndrome de S.L.A. est la conséquence de l'atteinte simultanée des cornes antérieures et des faisceaux pyramidaux.

Enfin, souvent associées à une anomalie osseuse de l'axe rachidien, elles réalisent un "dysraphisme", étendu de la fosse cérébrale postérieure jusqu'aux membres inférieurs.

6.2.2. L'étiologie du processus lésionnel :

Devant un syndrome médullaire syringomyélique, il est devenu habituel de mettre en cause l'existence d'une difformité de CHIARI associée à une cavité médullaire, depuis les constatations de W.J. GARDNER.

Mais en présence d'un syndrome médullaire non syringomyélique, plusieurs types d'arguments indiquent qu'il faut rechercher, en plus de la difformité de CHIARI, non seulement une cavité médullaire, mais encore d'autres processus lésionnels (déformations ou compression de la moelle cervicale haute, arachnoïdite spinale,...).

6.2.2.1. La cavité médullaire :

Associée à la difformité de CHIARI, elle se traduit le plus souvent par une syringomyélie, mais cela n'est pas obligatoire. LICHTENSTEIN (61) l'avait noté dès 1943, et avait appelé cette cavité "cervical syringomyelia and syringomyela like", et GIRARD, RICARD et DEVIC (7), en 1949, employaient le terme de "pseudo-syringomyélie". P.F. GIRARD (1976) s'explique à ce sujet : "nous avons constaté les mêmes faits, mais désigné la cavité observée par le terme fâcheux de pseudo-syringomyélie, sans doute parce que le tableau ne comportait pas de dissociation thermo-analgésique, que le mode de début était subaigu, et que la cavité recouverte de cellules épendymaires nous avait paru plus proche de l'hydromyélie que de la syringomyélie". FOSTER et HUDGSON (1973, ch. 3) ont également noté ce fait, dans une étude de 100 syringomyélies communicantes (avec 63 % de difformité de CHIARI) : "mais sur ces 100 malades, seulement 78 présentent une syringomyélie clinique". La même constatation a été faite par SPILLANE, PALLIS et JONES (82) devant un tableau de compression médullaire au trou occipital, sans signes cliniques de syringomyélie, alors qu'il existe bien une cavité médullaire et une difformité de CHIARI. GARDNER et GOODALL (36), rapportant 17 cas de difformités de CHIARI, vont même plus loin que GIRARD, RICARD et DEVIC car, si 13 patients sont bien

porteurs d'un kyste médullaire, 3 d'entre eux n'ont pas de troubles sensitifs. La même constatation a été faite par ELLERSTON (77) dans 4 cas sur 41 (rapportée par TREMOULET, MANELFE et GUIRAUD, 75).

Une cavité médullaire est trouvée chez 4 malades personnels qui présentent un syndrome de BROWN-SEQUARD (Obs. 4, 5) ou une atteinte diffuse sensitive et motrice (Obs. 9, 10) ; les niveaux de l'atteinte clinique correspondant aux localisations de la cavité médullaire, celle-ci semble donc en être la cause possible. Il en est de même dans plusieurs observations de la littérature ; mais dans certaines autres, il n'y a pas de correspondance (Obs. 15, de HARISPE, 26, par exemple), ou il existe un processus un peu différent (absence de cavité, mais îlots d'épendyme avec tissu glial depuis C1 jusqu'au cône : observation 17, de FOSTER, HUDGSON et PEARCE, 65).

Dans les 3 cas indéterminés (Obs. 2, 11, 12), l'aspect myélographique n'est pas en faveur d'une fente médullaire, qui devrait être très étendue en largeur et en longueur pour expliquer les signes électriques d'atteinte neurogène périphérique des quatre membres.

Lorsque la présence d'une cavité intra-médullaire a pu être prouvée, l'existence de signes cliniques et électriques d'atteinte neurogène périphérique peut s'expliquer par l'extension de celle-ci vers les cornes antérieures (Obs. 4, 5, 9, 10). Mais cette situation suppose que la cavité est de grande dimension. Par ailleurs, dans les cas d'atteinte des membres inférieurs, elle doit être située très bas sur l'axe médullaire (ce qui est vérifié dans l'observation 34 de FOSTER et HUDGSON, 53), et dans les cas d'atteinte diffuse elle doit occuper toute la longueur de l'axe médullaire, ce qui est vérifié pour les observations 9, 10, et dans le cas rapporté par TREMOULET, MANELFE et GUIRAUD (Obs. 35). Des cavités médullaires basses sont rapportées par plusieurs auteurs, descendant souvent jusqu'au cône terminal, depuis les premiers segments cervicaux : ROGER, BONNAL et BERNARD-BADIER (111), LASMANN, JAMES et FOSTER (168), GUSTAVSON (1940, in thèse de BERNET, 66), FOSTER, HUDGSON et PEARCE (65), CHATEL, OGER et Coll. (133), MAC ILROY et RICHARDSON (178), ce que rappellent DEJERINE et ANDRE-THOMAS (93), LAPLANE et DUCLOS (232), GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE (33) ; FOSTER et HUDGSON (57) notent que cette cavité dans la moelle dorsale inférieure et le cône se rencontre particulièrement chez des patients atteints de dysraphie spinale

basse (LASMANN, JAMES, FOSTER, 1972). Inversement, sur le plan clinique, CHATEL et Coll. (133) font remarquer l'absence possible de parallélisme entre l'extension en hauteur de la cavité et le déficit cliniquement repérable (cf leurs observations 4 et 6 : cavités centro-médullaires communicantes descendant jusqu'en D12 ou en D10-D11, et tableaux de syringomyélie cervicale).

En effet, toutes les cavités médullaires ne se traduisent pas par une syringomyélie clinique. Plusieurs auteurs, parmi lesquels KAHLER (1892), REISINGER et MARCHAND (1884), SCHLESINGER (1902), cités par GUILLAIN dans sa thèse (233), l'avaient constaté depuis longtemps. RAYMOND (234) le soulignait déjà en 1893 : "les symptômes du tabès spasmodique peuvent occuper une place prépondérante parmi les manifestations de la syringomyélie atypique". STRÜMPPELL (235) note, dans un cas semblable, des excavations centrales sur toute la hauteur de la moelle, et avec cela une dégénérescence secondaire des faisceaux pyramidaux croisés et des faisceaux cérébelleux directs.

L'atteinte thermo-algique, dans la syringomyélie (anatomique) n'est pas toujours bilatérale et suspendue. Elle peut être unilatérale (SIMEK, 236 ; LAPRESLE, 237 ; LIND, 238 ; NORMAND, 239 ; TAYLOR et Coll., 240 ; WERNER et BERNEY, 244 ; HERTEL et Coll., 241), ou bilatérale non suspendue (ROGER, 110 ; BOUDIN et Coll., 156 ; TAYLOR et Coll., 240), ou encore localisée à un membre inférieur (LASMAN et Coll., 168, ou aux deux (SPILLER, 242 ; NASSAR et Coll., 243). GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE (33) expliquent ces troubles sensitifs des membres inférieurs : "en dehors des rares cas d'extension de la fente syringomyélique jusqu'à la partie basse de la moelle, ils sont dûs à l'atteinte, de dedans en dehors, du faisceau spino-thalamique, et réalisent donc, comme ceux des membres supérieurs, une dissociation thermo-algique plus ou moins étendue, mais de mécanisme différent".

Parfois, la syringomyélie peut revêtir l'aspect "d'un syndrome de compression médullaire cervicale" (CASELLA, GAZZERI et MILITELLO, 245).

Enfin, dans quelques cas, la syringomyélie se manifeste sous l'allure d'un syndrome de BROWN-SEQUARD, comme le notaient déjà en 1902, DEJERINE et ANDRE-THOMAS (93) : "il n'y a pas toujours une superposition des troubles moteurs et sensitifs, et exceptionnellement la syringomyélie peut donner lieu au syndrome de BROWN-SEQUARD". Pour THOYER (154), ce fait est exceptionnel ;

BERNET (66) est du même avis. HERTEL et Coll. (241) rappellent que, d'après CZERNY et HEINISMANN, une atteinte unilatérale peut se transformer en un syndrome de BROWN-SEQUARD. EGGERD (246) rapporte un "cas de syringomyélie unilatérale avec le syndrome de BROWN-SEQUARD". JUMENTIE et KREBS (247) notent "un syndrome de BROWN-SEQUARD, vraisemblablement d'origine syringomyélique". THUREL (248), pour sa part, fait état de l'existence de syndromes de BROWN-SEQUARD dans l'association syringomyélie et tumeur intramédullaire, avec atteinte isolée des neurones périphériques d'un ou plusieurs métamères ; quand elle siège au niveau de la moelle lombo-sacrée (9 cas sur 12), elle se manifeste par une paralysie extenso-progressive d'un membre inférieur.

Des tableaux semblables sont rapportés à une hydromyélie, type ou plutôt degré différent de cavitation médullaire. ROGER, BONNAL et BERNARD-BADIER (111) ont pu observer un syndrome de BROWN-SEQUARD gauche, de niveau D12-L1, par hydromyélie du cône et de la moelle sus-jacente. WERNER et BERNEY (244) ont observé un syndrome de BROWN-SEQUARD gauche, de niveau cervical inférieur, sans ectopie amygdalienne.

Parmi ces observations, certaines ont peut-être une difformité de CHIARI associée non reconnue, ce qui enlèverait de l'intérêt à leur exposé, mais d'autres n'en ont pas, de façon certaine (SPILLER, 242; TAYLOR et Coll., 240 ; CHATEL et Coll., 133, WERNER et BERNEY, 244).

La pathogénie de ces cavités médullaires est elle-même encore l'objet de beaucoup de discussions. Il faut, en effet, d'abord distinguer les cas où l'on est en présence d'une hydromyélie, par dilatation du canal épendymaire, ou bien d'une vraie syringomyélie, cavité située dans la substance grise ; mais parfois la distinction n'est que théorique, car il existe des communications entre la cavité et le canal central, ou bien encore le revêtement cellulaire de la cavité est en faveur de l'hydromyélie, bien qu'on ne trouve pas de communication. Il y a ensuite les cavités secondaires à d'autres processus : vasculaires, traumatiques (W.J. GARDNER et MAC MURRY, 249), inflammatoires (SAVOIARDO, 250), tumoraux (astrocytome du IV^e ventricule et médulloblastome cérébelleux pour WILLIAMS et TIMPERLEY, 251), cavités qui peuvent parfois s'étendre très bas dans la moelle et communiquer avec le IV^e ventricule (W.J. GARDNER et MAC MURRY, WILLIAMS et TIMPERLEY). Divers procédés expérimentaux permettent de créer une cavitation médullaire : HALL et Coll. (136, 266) utilisent l'injection intracisternale de kaolin.

Dans le cas de la syringomyélie primitive, un trouble du développement embryonnaire de la moelle est soupçonné depuis longtemps. Mais le mécanisme exact n'a jamais pu être démontré : aussi deux théories pathogéniques sont-elles en présence, la théorie dysraphique, la théorie hydrodynamique. Nous ne pouvons développer ici tous les éléments de la discussion, d'autant plus que ces théories sont maintenant tombées "dans le domaine public". Aussi, nous contenterons-nous d'en rappeler quelques notions essentielles.

1°) La théorie dysraphique :

Déjà soupçonnée en 1824 par OLLIVIER, d'ANGERS, sous la forme d'un trouble du développement foetal responsable d'une dilatation pathologique du canal épendymaire, en relation avec le 4e ventricule, cette théorie a été reprise ensuite par de nombreux auteurs, parmi lesquels on peut citer CALMEIL (1828), qui pense à une soudure incomplète du tube neural, comme LEYDEN (1846) et SCHLESINGER (1902). BIELCHOWSKI et UNGER (1920) décrivent un processus malformatif au niveau de la commissure grise postérieure, par défaut d'accolement des deux lames alaires, dans la zone rétro-épendymaire ; soutenus par HENNEBERG (1920). Dans cette situation des éléments embryonnaires névrologiques et aussi mésenchymateux doués d'un potentiel évolutif de type blastomateux se trouveraient inclus dans la moelle ; la cavité résulte du développement de ces cellules.

La plus connue de ces théories est sans doute celle du "status dysraphicus" énoncée par BREMER (252, 253, 254) qui, constatant la fréquente association de la syringomyélie aux malformations du système nerveux central, de la charnière crânio-rachidienne, du rachis et même de l'appareil digestif ou de la sphère génito-urinaire, propose comme origine de la maladie une soudure incomplète du tube neural, par trouble de la coalescence du raphé médian. Comme le rappelle GIRARD (6), d'autres auteurs comme CURTIUS et TOURAINE ont élargi ce cadre, incluant les dysraphies postérieures et latérales. AVENARIUS et GERSTENBRAND (255) considèrent la syringomyélie comme une malformation rentrant dans le cadre plus large de la dysraphie.

2°) La théorie hydrodynamique

Selon la théorie hydrodynamique, la cavité médullaire résulterait d'un obstacle à la libre circulation du L.C.R. entre les ventricules cérébraux et les espaces sous-arachnoïdiens péri-médullaires. Celui-ci peut siéger à plusieurs niveaux, mais pour la plupart des auteurs, il est situé au niveau du trou occipital ou dans la moelle cervicale haute. Sa nature est variable : tumeur (LHERMITTE ; KOSARY et coll., 1969), pachyméningite cervicale (JOFFROY et ACHARD), arachnoïdite plastique symphysaire cervicale (ALAJOUANINE), arachnoïdite du trou occipital (ABOULKER, HARISPE et coll., 132 ; APPLEBY et coll., 256 ; HANKINSON, 204 ; BANERJI et MILLAR, 30), syndrome de DANDY WALKER (W.J. GARDNER, 46).

Historiquement, il semble bien que ce soit GRUND qui, dès 1906, ait pensé au rôle de la pression du L.C.R. dans la production de la cavité intra-médullaire. Mais cette théorie a été surtout développée par W.J. GARDNER (46), à partir de travaux entrepris en 1930. Il s'appuie sur des constatations directes : présence d'une membrane obturant le trou de MAGENDIE (à l'opération), existence d'un orifice dilaté à la partie inférieure du IVe ventricule, démonstration d'une communication entre la cavité et le IVe ventricule par l'apparition de colorant dans la cavité après injection de celui-ci dans le IVe ventricule, présence d'un revêtement épendymaire dans une partie de la cavité, considérée comme compatible avec une distension du canal central. Et aussi des constatations indirectes : dilatation des cavités ventriculaires, absence de produit de contraste dans le IVe ventricule après injection dans les espaces sous-arachnoïdiens, ressemblance du L.C.R. et du liquide de la cavité médullaire. Selon W.J. GARDNER, l'hydrocéphalomyélie primitive, affirmée par les travaux expérimentaux de WEED (1917) sur l'embryon de cochon, produit la perforation du toit du IVe ventricule, distendu par la sécrétion des plexus choroïdes, entre la 6e et la 8e semaine de vie intra-utérine ; cette perforation est à l'origine des trous de MAGENDIE et de LUSCHKA. Si une membrane obturue ces orifices, une hydrocéphalie apparaît qui provoque la hernie bulbo-cérébelleuse au travers du trou occipital ; le L.C.R. ne pouvant plus se diriger vers les espaces sous-arachnoïdiens distend le canal central médullaire, à la faveur de la communication entre le IVe ventricule et celui-ci ; à ce stade d'hydro-myélie succéderait, du fait de l'aggravation du processus sous l'influence des pulsations artérielles transmises au L.C.R. par les plexus choroïdes, un stade de syringomyélie par dilatation au sein de la substance grise du canal central ; un phénomène de gliose pouvant intervenir plus tard pour isoler cette cavité du canal épendymaire ; par ailleurs, l'effet de "marteau à eau"

ainsi produit au niveau de la partie inférieure du IV^e ventricule pourrait produire un épaississement de la dure-mère au niveau du trou occipital. Or, l'hydrocéphalie est rarement rencontrée dans la syringomyélie ; W.J. GARDNER pense que la membrane qui obstrue le toit rhombique n'est jamais totalement imperméable au L.C.R. (dans le cas d'imperforation, ou en cas d'enfouissement sous l'hétérotopie cérébelleuse de CHIARI), qu'elle laisse filtrer vers les espaces sous-arachnoïdiens une certaine quantité de liquide, mais qu'elle est insuffisante pour lutter contre les élévations brutales de pression, causes des vagues pulsátiles. Par ailleurs (198), il replace la syringomyélie parmi l'ensemble des états dysraphiques qui réalisent des altérations de la membrane du toit du IV^e ventricule ; ces divers états sont variables selon le degré, le moment de la distension du tube neural, les mécanismes compensateurs mis en jeu ; il regroupe ainsi, outre la syringomyélie, la diastématomyélie, la myélocèle, la diastématomyélie aperta antérieure et postérieure. Pour W.J. GARDNER, la syringomyélie ne serait donc que le premier stade malformatif, quand l'hydrocéphalie est minime ; c'est pourquoi la révélation de la maladie ne se ferait qu'à l'âge adulte.

Cette théorie a été confirmée par de nombreux auteurs (APPLEBY et coll., 256 ; CONWAY, 1967 ; NEWTON, 1969 ; HANKINSON, 204 ; FOSTER, HUDGSON et PEARCE, 65 ; ELLERTSON et GREITZ, 128 ; ASCH, 150). Mais les critiques apparaissent : absence de la membrane qui obstrue le toit du IV^e ventricule (APPLEBY et coll., BANERJI et MILLAR, 30) ; ce à quoi W.J. GARDNER répond que celui-ci peut n'être que mécaniquement bouché par les amygdales elles-mêmes. Ce peut être aussi l'absence de communication entre le IV^e ventricule et la cavité médullaire (BANERJI et MILLAR), ou l'absence d'intérêt de boucher celle-ci (LOGUE, 197). Enfin, il existe des cavités communicantes sans difformité de CHIARI, ni obstacle au trou occipital (CHATEL, OGER et coll., 133). Par ailleurs, cette théorie n'explique pas les malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale, bien que W.J. GARDNER (257) affirme qu'elles résultent de la distension du tube neural, à la suite de l'imperforation du toit du rhombencéphale.

D'autres théories ont été avancées. Celle de BALL et DAYAN (258), tout en rejetant le rôle de la pression pulsatile des plexus choroïdes, fait intervenir les espaces de VIRCHOW-ROBIN ; mais plusieurs auteurs démentent l'existence de ceux-ci (PATEK, 1944 ; ROSEN et coll. in GIROD et CZYBA, 259), tandis que WILLIAMS et TIMPERLEY (251) les trouvent élargis dans leur cas 1. Au travers de ces nombreux travaux, WILLIAMS (260) énonce la théorie de la "distending force", qui résulterait des variations de la

pression veineuse lors des efforts de toux..., et provoquerait une dissection partielle de la paroi postérieure du canal épendymaire ; elle est confirmée par ELLERTSON et GREITZ, en 1970, mais W.J. GARDNER la repousse. DUBCULAY et coll. (267) adoptent une position voisine : le mécanisme pathologique comporte ici l'obstruction du trou occipital par le cône du cervelet déprimé adhérent à la moelle épinière, la déflexion systolique du L.C.R. des citernes de la base dans le IV^e ventricule et une action exprimante du cervelet adhérent sur le tronc cérébral ; ces actions forcent le L.C.R. dans le canal épendymaire, tendant à former une cavité.

La synringomyélie et la difformité de CHIARI sont souvent associées, soit que l'on parte de séries de difformités de CHIARI, soit à partir de séries de syringomyélie (§ 1.2). Il apparaît toutefois que, quel que soit le sens de l'étude, les fréquences sont très voisines, de l'ordre de 60 %, et si l'on raisonne en termes de probabilités, les deux phénomènes sont "quasi indépendants" ; il n'existerait donc entre eux aucune relation de cause à effet, ni dans un sens, ni dans l'autre ; par contre, cette fréquence élevée d'association serait le témoin, non pas d'une rencontre de hasard, mais de l'existence d'un même ensemble de troubles, tel le "status dysraphicus" au sens de BREMER (252, 253, 254), ces deux malformations étant "coordonnées".

D'autres éléments unissent encore syringomyélie et difformité de CHIARI. Ainsi, l'âge de survenue est le même : entre 10 et 60 ans généralement pour la syringomyélie et pour le type I de la difformité de CHIARI. Il existe des formes sporadiques, mais aussi des zones de fréquence élevée, où une transmission héréditaire est très probable, dans la syringomyélie (SIROTKIN, 261 ; ISCHENKO et coll., 262) et dans la difformité de CHIARI (CAETANO DE BARROS et coll., 83 ; E. GARDNER et O'RAHILLY, 263). Enfin, nous l'avons vu § 4.1.1.6., les facteurs physiques sont notés dans les deux affections (SIROTKIN, CAETANO DE BARROS et coll.).

6.2.2.2. L'arachnoïdite spinale

L'arachnoïdite spinale, complication d'une infection du système nerveux (en particulier de la tuberculose) ou d'un processus irritatif, est parfois la cause de troubles médullaires associés à des signes radiculaires plus ou moins sévères. De même, les pachyméningites ou les épidurites.

Les antécédents des malades ne s'accordent pas avec cette étiologie ; la seule malade (obs. 3) qui a présente une tuberculose n'a jamais eu de localisation méningée, et l'arachnoïdite du trou occipital est peu importante. Les aspects myélographiques n'ont pas montré l'existence de cette lésion, le long de l'axe médullaire.

L'arachnoïdite cervicale haute est cependant retenue par BANERJI et MILLAR (30) comme l'un des facteurs de révélation de la symptomatologie par le biais de phénomènes vasculaires ischémiques créant une cavité médullaire. NAGPAL et coll. (268) ont observé une syringomyélie associée à l'ossification de l'arachnoïde médullaire.

Certains auteurs (et notamment ABOULKER et coll., 132) retiennent l'arachnoïdite du trou occipital comme cause possible de la cavitation médullaire, car elle provoque, associée ou non à la difformité de CHIARI, un obstacle à la circulation du L.C.R. Mais chez la majorité de nos malades, elle est de degré moyen ou même qualifiée de peu dense ; un malade (obs. 5) n'en présente pas du tout, alors qu'il y a une cavité médullaire communicante avec le IV^e ventricule. Parmi les observations de la littérature, FOSTER et HUDGSON (53) lui donnent une place importante, dans leur cas AF 15/M (obs. 25) avec syndrome pyramidal ; elle est notée aussi dans deux autres cas de syndrome pyramidal (obs. 28, de SCOVILLE et SHERMAN, 72 ; obs. 26 de INSANSTI et MATERA, 69) et dans un cas de syndrome de S.L.A. (obs. 36 de YOUNG, 78).

RHOTON Jr (58) souligne que "les amygdales cérébelleuses ectopiques varient depuis une coloration et une consistance normales jusqu'à un aspect blanc et ferme à cause des phénomènes cicatriciels et de gliose ; dans les cas où un peu de pantopaque passait entre la dure-mère et les amygdales cérébelleuses, celles-ci étaient de consistance presque normale et recouvertes seulement par des adhérences arachnoïdiennes moyennement importantes ; lorsqu'il n'y avait pas de passage, un épais tissu cicatriciel incluant la dure-mère, l'arachnoïde, le vermis cérébelleux et les amygdales, était trouvé à l'intervention".

6.2.2.3. Les facteurs vasculaires

Que les troubles vasculaires soient primitifs, conséquences des fréquentes anomalies de la vascularisation au niveau du trou occipital, ou secondaires à l'arachnoïdite et aux malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale, ils peuvent être à l'origine d'un ramollissement bulbaire (et surtout latéro-

bulbaire) dans le cadre d'une insuffisance vertébro-basilaire, mais aussi de "localisations à distance", sous la forme de syndromes médullaires' (SCHOTT, 158), réalisant soit un syndrome de BROWN-SEQUARD, soit un syndrome centro-médullaire.

SCHOTT et coll. (264), en 1969, ont mis à l'ordre du jour un tableau clinique de pseudo-sclérose latérale amyotrophique, en relation avec des atteintes directes des artères vertébrales et des artères spinales antérieures. Les auteurs groupent ces faits sous deux rubriques : d'une part, les formes basses, spinales, n'intéressant en rien les structures bulbaires, avec nécrose cavitaires des cornes antérieures de la moelle, ou un ramollissement médullaire nécrotique à topographie spinale antérieure, évoquant un tableau clinique de maladie de CHARCOT avec atrophie des muscles de la main, un syndrome pyramidal, avec parfois quelques contractions fibrillaires ; d'autre part, les formes bulbo-spinales associent une tétraparésie sans troubles sensitifs, et une amyotrophie proximale bilatérale.

BOUDIN et coll. (156) ont observé "l'apparition d'un syndrome neurologique à type syringomyélique, étendu de C2 à D5, strictement localisé au côté gauche, ..., par thrombose de la portion initiale de l'artère vertébrale".

Par ailleurs, les tableaux rapportés ici ont une parenté séméiologique certaine avec les cas d'hématomyélies ou de syringomyélies post-traumatiques (§ 4.5), quoique leur évolution soit différente.

Il est difficile d'indiquer ici l'importance qui revient aux facteurs vasculaires dans les syndromes médullaires non syringomyéliques de la difformité de CHIARI. On peut cependant préciser qu'ils n'ont pas la rapidité d'installation qui caractérise généralement les tableaux cliniques d'étiologie vasculaire.

6.2.2.4. Les déformations de la moelle cervicale haute

Les auteurs Anglo-saxons appellent cette lésion "kinking", les auteurs de langue française "coudure" ou "nouure" du bulbe. Elle siège à l'union entre le bulbe et la moelle cervicale, formant une saillie transversale en forme de croissant. PEACH (115) constate qu'elle intéresse surtout les cordons postérieurs : peut-on trouver là une explication à l'atteinte sensitive proprioceptive (§ 4.1.3.3) ? EMERY et MAC KENZIE (265) insistent sur la "dislocation médullo-cervicale" qui serait due à un gradient de pression entre les tissus intra-crâniens et intra-méningés, créant une luxation du tronc cérébral et aussi à la

compression de la moelle cervicale par les ligaments jaunes. Mais il s'agit toujours de types II de CHIARI chez des nourrissons avec myéломéningocèle.

Toutefois, un aspect très voisin a été constaté par BARRAQUER-BORDAS et Coll. (64 ; obs. II) : torsion du tronc cérébral par bascule du plancher du IV^e ventricule, dans un cas de syndrome de BROWN-SEQUARD avec hémispasme. Enfin, la description qui est rapportée par RHOTON Jr (58) à propos de 15 cas de difformité de CHIARI de types I et II ne manque pas d'intérêt : "typiquement, il y avait une coudure dans la partie basse du tronc cérébral ou juste en dessous du trou occipital ; dans ces cas, la partie basse du tronc cérébral engagée dans le canal cervical était tellement mal-formée qu'elle avait l'apparence d'être multi-nodulaire ; il y avait souvent de multiples petits kystes dans cette zone mal-formée, donc les biopsies ont montré seulement la nature gliale". Mais ces anomalies n'expliqueraient pas l'atteinte neurogène périphérique diffuse.

D'autres types de déformations peuvent se voir, en dehors de la "nouure du bulbe". En effet, lorsqu'il existe une cavité médullaire qui distend la moelle, l'épaisseur de celle-ci devient très mince, provoquant une altération des faisceaux médullaires. C'est ce qui a été constaté dans le cas de l'observation 10, où la moelle était pellucide, transparente, expliquant alors bien les troubles sensitivo-moteurs observés. FOSTER et HUDGSON (53) ont observé la même lésion médullaire (obs. 34). RHOTON Jr (58) constate que "les moelles hydromyéliques dans la région cervicale supérieure varient depuis une surface d'apparence normale jusqu'à un revêtement presque transparent de la cavité ; la zone la plus mince est l'entrée de la racine postérieure entre les colonnes latérale et postérieure ; l'épaisseur de la moelle qui recouvre la cavité au niveau de l'entrée de la racine postérieure varie depuis celle d'une arachnoïde jusqu'à 4 mm ; les colonnes postérieures sont relativement préservées en comparaison du reste de la moelle, même quand la destruction est bien avancée".

Dans d'autres cas (obs. X ou cas 5 de CAHOREAU, 27 ; cas 8 et 9 de TREIL, 76 ; cas 5 de CHATEL et coll., 133) la moelle apparaît au contraire grêle ou atrophique, sans signe de collapsus. TREIL interprète ce fait comme le résultat de la rupture spontanée de la cavité médullaire dans les espaces sous-arachnoïdiens, mais dans un cas il n'y a pas eu de vérification de visu, tantie que dans l'autre, cet aspect particulier correspondait effectivement à une cavité communicante descendant jusqu'en D12. CHATEL et coll. notent l'existence de cette moelle "atrophique" sans cavité centro-médullaire malgré l'existence d'un orifice au niveau de l'obex. Dans le cas de CAHOREAU, l'aspect de moelle

grêle sur toute sa hauteur correspond à divers processus anatomiques : cavité de l'axe gris du bulbe jusqu'à la partie dorsale moyenne, vastes régions nécrotiques de la moelle lombaire, avec hétérotopie gliale et surtout hétérotopie neuronale en C5, et au niveau dorsal. Il est donc bien difficile de définir quel est le processus anatomique qui est responsable de ces moelles grêles ou atrophiques. BANERJI et MILLAR (30) suggèrent l'intervention d'un facteur vasculaire : "dans plusieurs cas de syringomyélie, GORDON (1972) a trouvé une moelle apparemment atrophiée à l'intervention ; il est possible que l'arachnoïdite et les adhésions dans la région de la moelle cervicale haute résultant de la hernie des amygdales, ou de n'importe quelle autre cause, n'interfèrent avec l'approvisionnement en sang ; le sang coule dans une direction descendante dans l'artère spinale antérieure qui alimente la moelle cervicale et thoracique supérieure (HENSON et PARSONS, 1967) ; l'ischémie résultant d'une lésion de cette artère affecterait la section de la moelle mentionnée auparavant, un lieu qui est presque universellement affecté par la syringomyélie".

6.2.2.5. La compression de la moelle cervicale haute

C'est le mécanisme qui est généralement admis pour expliquer les manifestations cérébello-bulbaires de la difformité de CHIARI, entraînant l'engagement et l'enclavement des structures cérébelleuses et bulbaires dans le trou occipital et le canal rachidien : "la présence de signes cérébelleux est due clairement à la gêne du cervelet et du tronc cérébral" (BANERJI et MILLAR, 30).

A propos de la difformité, plusieurs auteurs parlent de compression de la moelle cervicale haute. Pour RICARD et GIRARD (9), en l'absence d'anomalies osseuses du rachis (spina bifida), le diagnostic clinique peut être celui de compression cervicale haute. Commentant le cas qu'il rapporte (à type de sclérose combinée médullaire, obs. 21), HELD (68) avance que "la malformation d'ARNOLD-CHIARI peut être... responsable d'un syndrome de compression médullaire haute". Pour CHAOUAT, KANOVITCH, FAURES, AUBIN et ABOULKER (31), "l'engagement de substances nerveuses dans un étui osseux, non préformé à son image, doit se traduire à plus ou moins brève échéance par la souffrance de ce tissu nerveux, ou du tissu nerveux situé normalement au même lieu, et comprimé par le tissu hétérotopique ; cette évidence explicite la symptomatologie de la malformation de CHIARI, ... : syndromes bulbaires, syndromes cérébelleux, tableaux de syringomyélies, tableaux de myélopathies".

Qu'en est-il dans nos observations ? Ce syndrome de compression de la moelle par la difformité elle-même ou par l'intermédiaire d'un conflit avec l'étui osseux pourrait expliquer certains tableaux de syndrome de BROWN-SEQUARD de niveau cervical haut ou peut-être les syndromes de sclérose combinée médullaire ou d'atteinte pyramidale, mais pas l'atteinte neurogène périphérique de niveau cervical notée à l'E.M.G. et encore moins quand elle est diffuse (obs. 2).

6.2.2.6. Les processus dégénératifs

Chez certains sujets, nous avons vu (§ 4.4.4 et 4.5) la fréquente parenté, ou l'association, de la symptomatologie avec les maladies "dégénératives" du système nerveux : maladie de TURK-STILLING-DUANE, syndrome strié, pseudo-sclérose latérale amyotrophique, hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse, maladie de CHARCOT-MARIE-TOOTH.

Hormis le syndrome parkinsonien, elles peuvent se manifester par des troubles moteurs des membres inférieurs. Ainsi, dans la maladie de FRIEDREICH, les lésions dégénératives s'étendent assez souvent aux racines postérieures et aux nerfs périphériques, les cornes antérieures pouvant être aussi atteintes dans les formes avec amyotrophie.

Le malade de STRÜMPPELL (235, in thèse de GUILLAIN, 233) atteint de syringomyélie à forme de "tabès spasmodique" réalisant "la paralysie spinale spastique", présentait à la fois des excavations centrales sur toute la hauteur de la moelle et une dégénérescence secondaire des faisceaux pyramidaux croisés et des faisceaux cérébelleux directs.

6.2.2.7. Les hétérotopies cellulaires

Pour GODLEWSKI (117), "certaines malformations congénitales de la moelle, certaines myélodysplasies, peuvent donner dans l'enfance, dans l'adolescence, ou même quelquefois seulement à l'âge adulte, des syndromes pyramidaux lentement progressifs", surtout quand il existe des troubles trophiques des membres inférieurs.

Les hétérotopies cellulaires peuvent représenter un de ces processus.

Mais dans la présente étude, nous ne pouvons pas nous appuyer sur des éléments directs, puisqu'aucun examen anatomique et histologique médullaire n'a été réalisé.

Pourtant, pour affirmer l'intérêt possible de ce trouble, plusieurs arguments indirects peuvent être évoqués : l'absence de cavité médullaire chez plusieurs malades, les hétérotopies cellulaires dans la difformité de CHIARI, enfin dans des affections apparentées. Nous verrons par ailleurs que l'identité pathogénique est grande entre toutes ces anomalies.

Aucune cavité médullaire n'a été visible, ni à la radiologie, ni à l'intervention chez 6 malades (obs. 1, 3, 6, 7, 8, 11), ce qui n'exclut pas de façon obligatoire l'existence d'une fente médullaire (non communicante avec le IV^e ventricule) mais conserve la possibilité d'autres processus médullaires, comme les hétérotopies cellulaires, d'autant plus qu'ils sont parfois associés.

1°) difformité de CHIARI et hétérotopies cellulaires :

Les études microscopiques concernant la difformité de CHIARI sont rares : SANDBANK (50), PEACH (115), CARRIER (3), CAVINESS Jr (269) se sont cependant attachés à ces aspects anatomiques. D'autres cas, plus éparses, sont aussi rapportés : CAHOREAU (27), FOSTER, HUDGSON et PEARCE (65)...

L'observation X, rapportée par CAHOREAU (27) dans sa thèse inspirée par G. CAMBIER, illustre parfaitement ce propos. Chez cet homme de 24 ans, sans malformations osseuses, porteur d'une difformité de CHIARI, atteint de troubles cérébello-bulbaires, médullaires, et d'une paralysie flasque du membre inférieur droit, la vérification anatomique trouve une cavité syringomyélique étendue du bulbe jusqu'à la partie dorsale moyenne, de vastes régions nécrotiques de la moelle lombaire, et à l'examen microscopique "une hétérotopie gliale et surtout neuronale : il existe au niveau cervical, en C5, une infiltration de cellules rondes, à côté de cellules motrices peu différenciées ; à ce même niveau des cellules de type ganglionnaire sont retrouvées au voisinage de l'émergence de la racine antérieure ; un aspect identique est retrouvé au niveau dorsal". FORSTER, HUDGSON et PEARCE (65) cas 2), FOSTER et HUDGSON (57, cas JE 36/M) ne rapportent pas un cas aussi typique, mais les lésions anatomiques sont assez voisines, au moins par leur étendue ; en effet, il n'y a pas de cavité, mais quelques îlots d'épendyme, avec un tissu glial, depuis C1 jusqu'au niveau de la moelle dorsale supérieure (obs. 17).

A notre connaissance, l'observation de CAHOREAU est la seule qui, dans la difformité de CHIARI, fasse mention d'hétérotopies cellulaires au niveau médullaire.

Celles-ci sont en effet surtout connues au niveau encéphalique, depuis la thèse de SANDBANK (50) et E. GARDNER et O'RAHILLY (263) les considèrent même comme des éléments constitutifs de la difformité de CHIARI. PADGET (227), chez un embryon de 23,7 mm atteint de multiples malformations du système nerveux et de ses enveloppes, trouve des nodules appendus dans les parois des ventricules, constitués de tissu cérébelleux qui "suggèrent une hétérotopie imminente". Mais les premiers cas d'hétérotopies cellulaires cérébelleuses sont signalés par SCHWALBE et GREDIG (23) et par JACOB (300). ARING, en 1938 (169), trouve aussi des malformations histologiques, dans un cas de syndrome cérébelleux que SWANSON et FINCHER (71) dénomment "variante de l'ataxie congénitale spino-cérébelleuse".

SANDBANK (50) a pu mettre en évidence, chez 3 nourrissons sur 4 porteurs d'une difformité de CHIARI et de myéloméningocèle ou de spina bifida, des hétérotopies de substance grise dans la substance blanche du cervelet et dans les parois des ventricules latéraux (l'examen de la moelle épinière n'ayant été possible que dans 1 cas). L'analogie des types cellulaires de ces hétérotopies est très grande avec ceux que CAHOREAU a décrit (tableau VI). De même, les aspects notés par SCHWALBE et GREDIG et par JACOB sont très voisins de ceux que SANDBANK a observés.

PEACH (115) fait aussi des constatations très voisines : "dans le cervelet lui-même, il y a des îlots de formations hétérotopiques, généralement situés autour du IV^e ventricule, dans le noyau dentelé ; ces îlots consistent en amas de petites cellules granulaires arrangées au hasard et mêlées à des cellules de PURKINJE intactes".

Ainsi, dans cette malformation nerveuse particulière qu'est la difformité de CHIARI, à la fois constituée par un tissu nerveux remanié sur le plan histologique et située en position anormale (d'où les termes d'"hétérotopie cérébello-bulbaire" (GODLEWSKI, 175, 117), d'"hétérotopie bulbo-amygdalienne" (CHAQUAT et coll.), les hétérotopies cellulaires, bien que rares, sont présentes à tous les niveaux du névraxe : cerveau, cervelet, moelle épinière.

	SANDBANK (1950)	CAHOREAU (1973)
ventricules latéraux	c. pyramidales c. granulaires	
cervelet	1) c. granulaires c. moléculaires c. de Purkinje = cas 2, 3, 4 2) id° + c fusi- formes péri- vasculaires (☞ spongio- blastés)=cas 4 3) c. de Purkinje = cas 2 4) c. rondes volumi- neuses (☞ c. de Purkinje)= cas 2 5) c. ganglionnaires multipolaires = cas 3	
moelle épinière (cervicale et dorsale)	c	c. rondes c. motrices peu différenciées c. de type gan- glionnaire

Tableau VI : Les hétérotopies de substance grise selon les niveaux du système nerveux central dans la difformité de CHIARI, d'après SANDBANK (50) et CAHOREAU (27).

2°) hétérotopies cellulaires et autres affections :

Dès 1952, MOREL et WILDI (270) rapportent un cas de "dys-génésie nodulaire disséminée de l'écorce frontale..., associée à d'autres malformations viscérales et cutanées, par trouble dysontogénétique profond précoce des feuilletts embryonnaires".

Mais surtout, des hétérotopies cellulaires ont été décrites dans d'autres affections du système nerveux, qui ont toutes comme point commun de résulter d'un trouble de l'embryogénèse, soit dans la migration, soit dans la différenciation cellulaire : syringomyélie, malformations osseuses de charnière, dysembryoplasies neuro-ecto-mésodermiques.

Dans les parois des cavités médullaires, la présence de cellules embryonnaires est connue depuis fort longtemps, comme le rappellent notamment GODLEWSKI, FABIANI et HARISPE (33) et FOSTER et HUDGSON (57) ; GOWERS et TAYLOR (271) les signalaient déjà en 1899. TAMAKI et LUBIN (272), en 1938, avaient fait la même constatation. THUREL (248) signale la présence d'éléments anormaux tels que fibres musculaires, névromes, membrane épidermoïde ou dermoïde avec production de cristaux de cholestérine, de graisse ou de poils dans la paroi de la cavité. GRÜNER (273) mentionne aussi des "amas hétérotopiques spongioblastiques ou épendymaires dans la syringomyélie".

Mais les aspects qui se rapprochent le plus de la description de CAHOREAU (27) sont représentés par des îlots, des bourgeons de nerfs périphériques dans les parois de la cavité syringomyélique.

HUGUES et BROWNELL (274) ont observé cet aspect, chez 9 malades porteurs de maladies neurologiques diverses (syringomyélie, poliomyélite antérieure aiguë, nécrose médullaire isolée ou avec sclérose en plaques...). Le cas 1 présente une cavité médullaire de C4 à L1, asymétrique, placée transversalement dans la moelle postérieure, avec un amas anormal d'axones irréguliers entrelacés, au niveau de C6, près de l'entrée de la racine postérieure, dans la paroi de la cavité. Selon les auteurs, dans ce cas (et dans d'autres), l'origine de ces fibres se trouve dans les corps cellulaires du ganglion postérieur ; dans d'autres cas (exemple : malade atteint de P.A.A.), l'origine serait dans les neurones des cornes antérieures. Ces fibres anormales peuvent créer une interruption des faisceaux moteurs et sensitifs dans la moelle, réalisant notamment une paraplégie.

Chez un malade atteint de syringomyélie avec paraparésie spasmodique, FOSTER, HUDGSON et PEARCE (65) et FOSTER et HUDGSON (57) ont observé une cavité médullaire étendue de C2 jusqu'au cône médullaire, à type de syringomyélie typique en arrière de l'épendyme, "des bourgeons de nerfs périphériques dans la cavité syringomyélique", et au niveau des muscles triceps, deltoïdes, sacro-spinaux, des îlots d'atrophie ; en ces lieux, "les fibres présentent des chaînes de noyaux vésiculeux, enflés, d'apparence foetale" ; les auteurs interprètent cet aspect comme le résultat de l'absence de contact entre la fibre musculaire et les alpha-moto-neurones correspondants (ADAMS, DENNY-BROWN et PEARCE, 275).

DEMYER (276) rapporte la présence de fibres aberrantes de nerfs périphériques dans le tronc cérébral.

Dans un cas de malformation osseuse complexe de la charnière occipito-vertébrale, dont on connaît la particulière fréquence d'association avec la difformité de CHIARI, à l'origine de discussions pathogéniques nombreuses, LIST (226) observe "une diminution importante et une dégénérescence des cellules ganglionnaires avec des amas hypertrophiés d'oligodendrogliose dans la matière grise", chez un enfant de 6 mois, qui présentait des convulsions et des manifestations bulbo-médullaires (cas 3) ; dans un autre cas de malformation osseuse de charnière, chez un jeune adulte (cas 1), il existe une diminution importante des cellules de Purkinje avec une prolifération gliale, dans le cervelet.

Nous avons vu précédemment (§ 4.4.4.5.) la parenté clinique possible entre certains cas de la présente série, certaines dysembryoplasies neuro-ecto-mésodermiques, et aussi d'une façon plus générale la parenté des lésions anatomiques entre celles-ci et la syringomyélie ou la difformité de CHIARI. Dans ces affections, les hétérotopies cellulaires sont aussi rapportées.

RUBINSTEIN (1963), LICHTENSTEIN (1949), RUSSEL (1949), ROSMAN et PEARCE (1967) notent leur présence dans la fibromatose neuro-cutanée de RECKLINGHAUSEN (in DE RECONDO, 277). THIEFFRY, ARTHUIS, FARKAS-BARGETON et LE TAN VINH (1966) en relèvent dans l'ataxie-télangiectasie de Louis-BAR, alors que SOLITARE et LOPEZ (1967) insistent sur la démyélinisation des cordons postérieurs et des faisceaux spino-cérébelleux (in DE RECONDO, 212). Des hétérotopies cellulaires sont encore décrites dans une autre affection dégénérative de l'appareil cérébelleux et spino-cérébelleux : l'atrophie primitive de la couche des grains, type NORMAN (in 92).

La description histologique de la malformation bulbo-cérébelleuse du malade de GIRARD, RICARD et DEVIC (7), telle que la rapporte BERNET (66) : "tissu névroglique dense et fortement altéré avec, à l'intérieur, de très nombreux vaisseaux aux parois très épaissies et en partie hyalinisées", évoque aussi certains aspects d'angiomatose observés dans la maladie de RECKLINGHAUSEN (DE RECONDO, 277 : "avec épaississement et hyalinisation des parois vasculaires"), ou les lésions histologiques de la maladie de STURGE-WEBER-KRABBE, dans laquelle "certains auteurs retiennent l'existence d'aspects malformatifs au niveau du cortex cérébral sous la forme d'hétérotopies neuronales" (MASSON, 278).

D'ailleurs, KISSEL (48) regroupe toutes ces affections. "Le regroupement, en un seul et même chapitre, d'affections à première vue aussi disparates que les hérédodégénérescences spino-cérébelleuses, les phacomatoses, les malformations de la charnière crânio-rachidienne peut paraître un assemblage purement artificiel. Il n'en est rien. Ces diverses entités morbides reposent, en effet, les unes comme les autres, sur le fondement embryologique commun du status dysraphicus, de l'état dysraphique neuro-ecto-mésodermique. C'est ainsi que les phacomatoses sont des dysembryoplasies neuro-ecto-mésodermiques. Elles sont étroitement apparentées aux états dysraphiques, y compris la syringomyélie dont l'origine dysraphique ne fait pas de doute. D'une part, dès l'individualisation du status dysraphicus, les auteurs allemands envisagèrent ses rapports avec l'ataxie héréditaire de FRIEDREICH. Tandis que, de son côté, l'ataxie-télangiectasie, qui est une phacomatose, s'apparente aux hérédodégénérescences spino-cérébelleuses. Enfin, les manifestations nerveuses des malformations congénitales de la charnière occipito-vertébrale représentent l'exemple le plus typique des "dysraphies de l'axe nerveux et de ses enveloppes crânio-rachidiennes".

Le malade de l'observation 9 rappelle l'acropathie ulcéro-mutilante par l'existence des plaies traînantes des chevilles et par les troubles sensitifs des membres inférieurs. VAN BOGAERT (in DELMAS-MARSALET, 279) a observé des hétérotopies cellulaires dans les racines postérieures, en association avec d'autres lésions dysontogénétiques, dans l'acropathie ulcéro-mutilante familiale ; par ailleurs, il existe des formes familiales associées à une atteinte pyramidale exclusive ou bien alternantes avec le syndrome médullaire (KHALIFEH et ZELLWEGER, PLANCHEREL ; in LEFEVRE, 280) ; quelques auteurs (ORTIZ DE ZARATE, in LEFEVRE ; MOYA et coll., 281) ont aussi remarqué des troubles qui rappellent le malade de l'observation 9 : pieds creux, amyotrophies distales, malformations diverses, troubles endocrino-métaboliques ; IONESCO et coll. (in LEFEVRE) fait mention d'un cas d'A.U.M.F. avec syringomyélie ; des formes de transition avec la maladie de

CHARCOT-MARIE-FOOTH et avec la maladie de FRIEDREICH ont aussi été décrites (in LEFEVRE). Aussi "de tels faits rapprochent l'A.U.M. du groupe des hérédodégénération spino-cérébelleuses, mais posent aussi le problème de la multiplicité des tares dans la même fratrie" (LEFEVRE, 280).

Les hétérotopies cellulaires sont-elles capables de rendre compte des myélopathies ? HUGUES et BROWNELL (274) ont déjà apporté un élément de réponse, ainsi que CAHOREAU (27).

Si elles se trouvent sur le trajet des grandes voies sensitives ou motrices médullaires, celles-ci se trouvent interrompues : ce peut donc être le faisceau spino-thalamique, ou le faisceau pyramidal, ou le faisceau cordonal postérieur, ou les faisceaux spino-cérébelleux... Quand elles siègent dans la corne antérieure de la substance grise (CAHOREAU), elles peuvent entraîner une paralysie motrice d'un membre. Les troubles sensitifs peuvent être dûs à leur présence près de la racine postérieure (HUGUES et BROWNELL) (ou bien dans les racines postérieures, comme dans le cas d'A.U.M.F. rapporté par VAN BOGAERT, in 279) ; un processus pathogénique voisin (rareté des fibres fines dans les racines postérieures, ganglions rachidiens postérieurs formés par une population uniforme de gros neurones, absence de la zone de LISSAUER à tous les niveaux de la moelle..., par défaut génétiquement déterminé dans la différenciation et la migration d'éléments de la crête neurale pendant l'embryogénèse) est la cause d'une insensibilité à la douleur observée par SWANSON, BUCHAN et ALVORD (282) chez deux parents.

Mais comment expliquer ces hétérotopies cellulaires ?

SANDBANK (50) hésite entre processus malformatif primitif et arrêt de la migration des neurones, ce dernier étant secondaire à une souffrance mécanique précoce du cervelet ; toutefois, il admet que les hétérotopies sous-épendymaires des ventricules latéraux (cas 3 et 4 de sa thèse) sont certainement endogènes, dues à un processus malformatif primitif. OSTERTAG (283) les interprète comme dues à un arrêt de la migration cellulaire dans le cervelet et le cerveau, avec des troubles importants du développement de l'ensemble de la gouttière neurale. Pour W.J. GARDNER, cet arrêt dans la migration cellulaire est la conséquence de l'hydrocéphalie initiale et la cause des anomalies bulbo-cérébelleuses.

Tous ces phénomènes peuvent trouver une explication embryologique, à l'échelon cellulaire. En effet, la corde dorsale induit le système nerveux, les muscles paravertébraux, les ganglions rachidiens, par un jeu complexe d'inductions successives et de migrations cellulaires. Au niveau du système nerveux, les neurones moteurs dérivent de neuroblastes groupés en amas de cellules dans les cornes antérieures de la moelle ; les cellules ganglionnaires et les neuroblastes sensitifs sont formés par la crête neurale, issue de la plaque neurale, peu après le début de l'individualisation de la gouttière neurale, avant sa fermeture en tube neural ; enfin, les cellules musculaires ont leur origine dans le somite, dérivé du mésoblaste, formé par l'invagination de l'ectoblaste lors de la mise en place du chordo-mésoblaste (stade de la gastrulation) ; la myogénèse se développe précocement, vers la 2^e ou la 3^e semaine de vie intra-utérine (ADAMS et coll., 275), la majorité des éléments cellulaires étant constituée de myotubes vers la 4^e semaine (FIDZIANSKA, 1971, in VALLAT et coll., 284).

On peut concevoir que l'atteinte neurogène périphérique est due à une autre cause : par exemple, une altération de l'architecture des racines motrices, antérieures. En effet, dans les lésions histologiques constatées par SANDBANK (50), il y a des défauts de myélinisation dans la substance blanche et des défauts cellulaires par défaut de migration, certaines cellules n'ayant pas évolué vers le stade de neurones "adultes" et n'ayant donc pas donné lieu à des axones en direction des territoires périphériques : c'est peut-être ce fait qui explique les constatations de FOSTER, HUDGSON et PEARCE (65) de cellules musculaires atrophiées, n'ayant jamais eu de contact avec les motoneurones (ADAMS, DENNY-BROWN, et PEARSON, 275). On sait d'ailleurs que la formation des cellules musculaires débute tôt : 2^e, 3^e semaine et que leur maturation complète est acquise dès la 14^e semaine. Enfin, il existe une concordance avec les données de l'E.M.G. recueillies par ASCH (150) et l'hypothèse de HUEBERT et MAC KINNON (151) concernant la scoliose dans les syringomyélies (§ 4.4.3.2) : les cas de scoliose sans cavité médullaire prouvée pourraient être dûs aux hétérotopies et aux défauts de maturation cellulaires.

6.2.3. Les syndromes médullaires non syringomyéliques de la difformité de CHIARI, trouble dysraphique

La difformité de CHIARI existe très tôt puisqu'elle est retrouvée chez l'embryon (BARRY et coll., 285 ; DUCKETT, 286 ; RUANO, 287 ; DE REUCK et coll. 288). LEMIRE et coll. (289) la trouvent chez un embryon humain de 10,25 mm (soit au stade 16 si on divise les 8 premières semaines en 23 stades), un jumeau, l'autre embryon étant complètement normal ; chez deux jumeaux, PADGET (227) constate d'une part une petite anomalie du système nerveux, d'autre part (embryon de 23,7 mm) des malformations multiples : spina bifida aperta inférieur, scoliose, côtes anormales, début de pied bot et difformité de CHIARI. A ce stade, avant la fermeture du tube neural, les facteurs hydrodynamiques interviennent peu (W.J. GARDNER, 290).

CHATEL, OGER et coll. (133) étudiant la syringomyélie, et E. GARDNER et coll. (263), à propos de la difformité de CHIARI (et de la malformation de DANDY-WALKER) en arrivent chacun de leur côté aux mêmes conclusions : tout en acceptant la théorie mécanique et hydrodynamique à la phase clinique de la maladie, ils sont plus réservés quant à sa valeur concernant la phase embryologique de la lésion. Les cavités congénitales à l'intérieur du système nerveux central, l'imperforation des trous de MAGENDIE (l'un des points de départ de la théorie de W.J. GARDNER), les anomalies de l'"état dysraphique" (tube neural - type difformité de CHIARI -, rein, angiomatose, phacomatose) sont la conséquence d'une altération d'un programme physiologique fondamental et génétiquement déterminé : la différenciation, la multiplication, l'interaction et la mort cellulaires, conduisant à un trouble de la morphogénèse, et à la rupture mécanique (E. GARDNER, O'RAHILLY et PROLO, 263). Les facteurs hydrodynamiques retenus par W.J. GARDNER n'interviendraient que plus tard, pendant la gestation, après la fermeture du tube neural (W.J. GARDNER, 290). Des facteurs de décompensation entreraient en jeu sur plusieurs décennies. Le rôle aggravant des facteurs mécaniques est certainement important dans les cavités médullaires communicantes ; il l'est certainement moins lorsque celles-ci ne communiquent pas, et encore moins quand elles n'existent pas. Dans ce cas, l'évolutivité propre de ces inclusions cellulaires peut expliquer la lente apparition des signes médullaires.

Les mêmes anomalies que celles que nous discutons existent aussi chez les animaux. FRAUCHIGER et FANKHAUSER (224), SCHADE (291) ont observé la difformité de CHIARI chez des veaux. La syringomyélie associée à une spina bifida a été décrite chez le chien (FURNEAUX et coll. 292) et chez le chat (CLARK et CARLISLE, 293) ; les chats de l'île de MAN sont devenus célèbres

bres (LEIPOLD et coll. 294). FRYE et MAC FARLAND (in 293) ont observé une spina bifida étendue du thorax au sacrum chez un chat siamois. Mais le plus étonnant est rapporté par SIROTKIN (261) : en Tartarie, la syringomyélie est rencontrée avec une grande fréquence chez les humains avec un dysraphisme, et également chez des chevaux pur sang, des lapins...

Les hétérotopies cellulaires, cause possible de ces myélopathies, apparaissent comme un matériel cellulaire doué d'un potentiel blastomateux lent, par persistance d'un état de détermination cellulaire, mais sans possibilité de différenciation en raison d'un défaut d'induction originel. Elles s'intègrent parfois dans une "perturbation des interactions inductrices de l'organogénèse, réalisant alors des dysplasies ou les malformations complexes" (KISSEL, SCHMITT, ANDRE, 295). "Elles résultent de la perturbation des phénomènes d'induction, après un stade de "détermination" cellulaire ; la différenciation est le résultat de la transmission d'informations par l'intermédiaire d'ARN et de ADN dépendant des gènes de structure ; leur mise en jeu est contrôlée par des gènes régulateurs ; ceux-ci n'interviennent pas tous ensemble, mais seulement à des moments et en des sites embryonnaires précis ; ainsi le développement des organes dépend d'une suite de réactions en chaîne rigoureusement ordonnancées par deux grands mécanismes de contrôle, l'un génétique (gène de structure, gène régulateur), l'autre épigénétique (induction, régression, migrations cellulaires)".

Ainsi, pour KISSEL (48), il ne fait aucun doute que la difformité de CHIARI, qui est la forme nerveuse des malformations de la charnière crânio-rachidienne, a pour fondement embryologique "le status dysraphicus, l'état dysraphique neuroecto-mésodermique". Les myélopathies non syringomyéliques semblent représenter une preuve supplémentaire de cette affirmation.

En effet, bien qu'il soit difficile de conclure sans preuves directes, les nombreux éléments indirects rencontrés au cours de cette étude apportent déjà de fortes présomptions. Les cavités médullaires peuvent expliquer l'atteinte neurogène périphérique diffuse, à la condition qu'elles soient de vastes dimensions, comme dans 2 observations (obs. 9, 10), mais il s'agit de kystes médullaires (ne communiquant pas avec le IV^e ventricule), dont l'origine dysraphique est généralement admise. Leur absence dans 4 autres cas semblables (obs. 2, 11, 12, 13) oblige à rechercher un autre processus pathogénique. De plus, pour pouvoir appliquer la théorie hydrodynamique de W.J. GARDNER, il est nécessaire qu'une communication existe entre la cavité médullaire

et le IV^e ventricule, ce qui n'est réalisé ici que 2 fois (obs. 4, 5). Cette théorie ne peut donc être appliquée à l'ensemble des cas de myélopathies de la difformité de CHIARI. Enfin, W.J. GARDNER lui-même (198) fait appel à "l'état dysraphique" pour expliquer les cavités médullaires et la difformité de CHIARI. Les autres théories hydrodynamiques n'offrent pas, non plus, d'intérêt ici.

Seule reste donc la théorie dysplasique. Plusieurs arguments inclinent dans ce sens. Ce sont d'ailleurs les mêmes que KISSEL (48) regroupe dans "le status dysraphicus, l'état dysraphique neuro-ecto-mésodermique".

C'est d'abord la fréquente association (69,2 % des cas) à des lésions osseuses malformatives (crâne postérieur, charnière occipito-cervicale, rachis cervical, dorsal ou lombaire) "coordonnées" à la lésion nerveuse, d'origine dysraphique certaine.

C'est ensuite la parenté clinique qui existe entre certaines observations et les phacomatoses, qui sont le type même des dysembryoplasies neuro-ecto-mésodermiques, ou encore avec les hérédodégénérescences spino-cérébelleuses, maladies dégénératives de la moelle, héréditaires, que KISSEL classe dans les dysraphies.

C'est encore l'intérêt des hétérotopies cellulaires, souvent rencontrées dans toutes ces affections, qui expliqueraient la séméiologie observée dans les myélopathies non syringomyéliques, ainsi que leur lente évolution ; or, elles sont le type même du trouble dysraphique.

Toutes les données sont donc réunies pour faire des myélopathies de la difformité de CHIARI un trouble dysraphique, possédant encore un certain potentiel évolutif propre ("blastomateux"), qui peut être aggravé par les conditions hydrodynamiques très particulières que crée "l'hétérotopie cérébello-bulbaire" de CHIARI au niveau du trou occipital. C'est de ce dernier mécanisme que la nécessaire intervention du chirurgien tire son indication, en décompressant la fosse postérieure et en recréant une circulation normale du L.C.R. grâce à l'intubation de l'aqueduc de SYLVIIUS.

Le problème de la cause de la dysraphie reste toujours posé. La plupart des maladies rencontrées (phacomatoses, hérédodégénérescences spino-cérébelleuses, certaines variétés de S.L.A.) ont une transmission familiale, donc un substratum génétique. La difformité de CHIARI et la syringomyélie peuvent résulter, également,

de la transmission d'une tare génétique (c'est "l'effet ences-tral, avec conduction par un gène dans la limite des petits territoires" de SIROTKIN, 261): ce sont les cas familiaux. Ou bien elles peuvent être le résultat de l'intervention d'un facteur tératologique encore mal défini (rougeole, etc...) qui perturberait l'embryogénèse à l'échelle du métabolisme cellulaire : ce sont les cas sporadiques.

Les myélopathies non syringomyéliques de la difformité de CHIARI seraient ainsi la traduction clinique d'un trouble de l'ontogénèse siégeant au niveau du saphé médian postérieur.

6.3 - la "Bioévolution"

Cette transformation du système nerveux peut être replacée dans le cadre de la Bio-évolution (ROBERT, 296), marquée par l'accélération du développement en fonction du temps : "alors qu'il a fallu près de 400 millions d'années pour quitter le plus vieux des Poissons, l'Amphioxus, pratiquement sans cerveau et parvenir aux rongeurs dont les modestes hémisphères tiennent dans le creux d'une main, il n'a fallu que 5 millions d'années pour rejoindre l'Australopithèque bipède, maniant l'outil, connaissant le feu, possesseur d'un cerveau de 500 cc, et l'Homo sapiens que nous sommes, avec son cerveau quatre fois plus volumineux".

Cette notion d'accroissement très important du cerveau humain au cours de la phylogénèse rejoint la théorie de la "surcroissance" (§ 6.1.1.) proposée par BARRY et coll. (285), à la suite des travaux de KAPSENBERG (1949) et de PATTEN (1953), selon laquelle le cerveau s'est développé plus vite que la boîte crânienne, et une partie (celle qui n'a pas pu y trouver place) s'en échappe par la seule issue possible, le trou occipital, vers le canal rachidien cervical. Effectivement dans la difformité de CHIARI, même en dehors des cas avec platybasie, la fosse cérébrale postérieure est plus petite que normalement (W.J. GARDNER, 231).

ROBERT (297) reprenant la théorie centenaire de la Récapitulation énoncée par HAECKEL, selon laquelle l'ontogénèse des animaux supérieurs montre que le développement de l'individu reproduit les différentes formes qu'ont revêtues les groupes pré-

cédents au cours de l'évolution phylogénique, expose de façon imagée (299) qu'"en douze semaines l'embryon humain, flagellé, morula, poisson avec ses branchies, amphibien avec un ventricule cardiaque unique, reptile avec un appendice caudal qui se réduira bien vite à un simple coccyx, récapitule 3 milliards d'années de vie planétaire".

Comment, dans ces conditions, ne pas imaginer que, de temps en temps, puisse se produire une erreur dans ce programme vertigineux qui, en quelques semaines, doit retracer 3 milliards d'années, et nous faire passer du stade d'Invertébré portant son axe nerveux en avant de son tube digestif à celui de Vertébré, dont l'axe nerveux a pu se développer vers l'avant, dans la partie dorsale, faisant de l'Homme un "Insecte qui a bien tourné (DE CECCATY, 298)" ? ROBERT (299) apporte un élément de réponse à notre préoccupation, en décrivant les défauts possibles de la cellulogénèse (au niveau du cerveau), qu'il appelle "la grande migration" : "les dernières cellules nées gagnent l'écorce en traversant les rangs des premières vagues ; elles ne prennent pas la queue ; elles s'insinuent, migrent et s'installent à la périphérie créant par leur flux les circonvolutions". Mais parfois, "les cellules restent en panne", et il se produit un défaut dans la constitution de l'embryon.

Ce phénomène de la Récapitulation se retrouve aussi au niveau cellulaire, et même infra-cellulaire : "l'Ontogénèse reproduit en quelques heures, jours ou semaines selon les espèces, la longue histoire de la vie étalée sur des millions d'années ; mémoire, stockage des innombrables informations accumulées par la matière vivante au cours des âges de notre terre ; tout est là, fixé pour un temps dans l'arrangement spatial d'un acide désoxyribo nucléique" (LABORIT, in 296).

Notre corps est aussi (nous l'avons vu plus haut pour la vie des cellules) la réalisation d'un programme prescrit par l'Hérédité : "comment, à partir d'une seule cellule, en émerge de milliers de milliards, en lignées spécialisées, selon un ordre parfait dans le temps et dans l'espace, voilà qui défie l'imagination ; au cours du développement embryonnaire, sont progressivement traduites et exécutées les instructions qui, contenues dans les chromosomes de l'oeuf, déterminent quand et où se forment les milliers d'espèces moléculaires constituant le corps de l'adulte ; tout le plan de croissance, toute la série des opérations à effectuer, l'ordre et le lieu des synthèses, leur coordination, tout cela est inscrit dans le message

nucléique et dans l'exécution du plan ; il y a peu de ratés : à la rareté des avortements et des monstres se mesure la fidélité du système" (F. JACOB, la logique du vivant, in 297).

CONCLUSIONS

Treize observations de syndromes médullaires ne revêtant pas l'aspect clinique de syringomyélie, et pourtant associés à une difformité de CHIARI, chez des malades hospitalisés dans divers Services de Médecine et de Neurologie de Lyon, sont rapportées dans cette étude. Leur particularité est que la difformité de CHIARI ne s'exprime ni par ses habituelles manifestations encéphaliques ni par des troubles pouvant attirer l'attention sur la fosse cérébrale postérieure.

Dans ces conditions, la constatation de la présence simultanée de syndromes médullaires non syringomyéliques et d'une ectopie bulbo-cérébelleuse pose le problème de la relation entre ces deux entités.

Les tableaux médullaires sont variés, à type de syndrome de BROWN-SEQUARD (dans 38,5 % des cas), de syndrome de sclérose combinée médullaire (15,3 %), de syndrome pyramidal médullaire (7,7 %). Ils réalisent aussi des tableaux complexes (38,5 % des cas) : atteinte sensitive diffuse (15,4 %), syndrome de sclérose latérale amyotrophique (15,4 %), atteintes spino-thalamique et neurogène périphérique croisées (7,7 %).

Dans 84,6 % des cas, l'on constate l'existence d'un syndrome neurogène périphérique soit correspondant à un niveau cervical (4 cas), soit strictement localisé aux membres inférieurs (2 cas), soit diffus au niveau des quatre membres (4 cas).

Un syndrome dysmorphique (cypho-scoliose, cou court avec implantation basse des cheveux, pieds creux, asymétrie corporelle, etc...) est noté dans 84,6 % des cas.

Même dans les cas où elles sont présentes (chez 76,9 % des malades), les anomalies osseuses de la charnière occipito-cervicale ou de la colonne cervicale (malformations congénitales, affections dégénératives) ne peuvent expliquer toute la séméiologie.

Parmi les examens paracliniques, l'électromyogramme présente à la fois un intérêt et une difficulté diagnostiques en montrant des signes d'atrophie neurogène périphérique, parfois même des signes d'atteinte des cornes antérieures, chez tous les malades,

soit correspondant à un niveau cervical (53,8 % des cas), soit de façon diffuse aux quatre membres (46,2 %). La constatation de ces signes au niveau des membres inférieurs chez près de la moitié des malades ne manque pas de surprendre, dans le contexte de la difformité de CHIARI. L'électromyographie contribue ainsi à éliminer les étiologies habituelles de ces syndromes médullaires, et conduit à leur rechercher une autre cause.

La myélobulbographie gazeuse, réalisée dans des conditions techniques très rigoureuses, occupe une place prépondérante dans le diagnostic de la difformité de CHIARI, dans la recherche d'une cavité médullaire "fluctuante", enfin pour éliminer les causes ostéo-ligamentaires, parfois associées (canal rachidien cervical étroit, blocs vertébraux cervicaux, etc..), en appréciant leur retentissement éventuel sur l'axe nerveux. Chez un malade, elle a mis en évidence, dès l'introduction de l'air et sans l'emploi d'une autre technique, un volumineux kyste médullaire étendu de CI jusqu'au cône médullaire ; aucune image semblable n'a été retrouvée dans la littérature.

Le seul traitement de ces troubles est chirurgical ; il a été réalisé chez 12 malades sur 13. Il consiste en une décompression osseuse postérieure associée, dans 75 % des cas, à une intubation de l'aqueduc de SYLVIUS selon la technique de C. LAPRAS. Les résultats éloignés, connus chez 9 des 12 malades, se divisent en : 1 guérison fonctionnelle avec examen clinique non modifié (11,1 %), 5 améliorations discrètes (55,6 %), 1 aggravation (11,1 %), 1 réintervention avec amélioration (11,1 %), 1 décès post-opératoire (11,1 %).

La pathogénie des syndromes médullaires non syringomyéliques liés à la difformité de CHIARI est discutée. La proportion des malades présentant une cavité médullaire communicante avec le IV^e ventricule est faible dans cette série : 15,4 %. Les kystes médullaires très étendus (de CI au cône terminal) fournissent une possible explication de la symptomatologie observée dans 2 cas. Mais il peut s'agir aussi de fentes médullaires. Les facteurs vasculaires, l'arachnoïdite spinale, les déformations, la compression de la moelle cervicale haute, la dégénérescence de certains faisceaux médullaires sont des facteurs possibles. Les hétérotopies cellulaires au niveau de la moelle, rapportées par certains auteurs dans des tableaux cliniques très voisins, semblent pouvoir le mieux expliquer ces myélopathies non syringomyéliques de la difformité de CHIARI.

Les syndromes médullaires de la difformité de CHIARI, leur fréquent contexte dysmorphique, les affections associées confirment la théorie dysraphique de l'ectopie bulbo-cérébelleuse,

tandis que la théorie hydrodynamique de W.J. GARDNER explique en partie leur lente aggravation et surtout l'intérêt du traitement chirurgical, confirmé par les résultats.

Par ailleurs, 26 observations identiques ont été retrouvées dans la littérature. Elles sont commentées dans la discussion.

Vu, le Directeur de
l'U.E.R. Grange-Blanche
B. SALLE

Le Président de la Thèse
Professeur B. SCHOTT

Vu et permis d'imprimer
Lyon, le 31 mars 1977.

Le Président de l'Université Claude Bernard
Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales
D. GERMAIN.

BIBLIOGRAPHIE

111

Seules figurent ici les références qui ont été retenues pour la rédaction de cette étude sur la difformité de CHIARI ; le lecteur trouvera plus de détails dans les ouvrages de : E. GARDNER et coll. (263), de GODLEWSKI (59), de WACKENHEIM (47), de BARNETT et coll. (réf. in 51), de BROCHIER (1), de SERIEYE (2) ; les références non retenues concernant la difformité de CHIARI ne figurent pas ci-dessous.

1. BROCHIER C.

De la syringomyélie à l'hydromyélie.
Thèse Médecine, Lyon 1973, n° 221.

2. SERIEYE J.

La malformation de CHIARI : étude clinique et traitement chirurgical (à propos de 76 cas).
Thèse Médecine, 1976, Lyon, n° 444.

3. CARRIER H.

L'hydrocéphalie non tumorale de l'enfant ; étude anatomique de 14 observations.
Thèse Médecine Lyon, 1969, n° 140.

4. CARRIER H.

Le syndrome d'ARNOLD-CHIARI et les malformations de CHIARI dans le cadre de l'hydrocéphalie ; étude anatomopathologique.
Lyon Méd., 1969, 223, 6, 335-390.

5. GIRARD P.F.

A propos de dysraphies crânio-cérébrales.
Heuyer Feld et Gruner
Masson édit. Paris, 1959, p. 297-302.

6. GIRARD P.F.
De la syringomyélie de Charles P. Olliviers (d'Angers) à l'hydromyélie symptomatique de W.J. Gardner (de Cleveland) ; contribution à l'histoire naturelle de la maladie syringomyélique.
Cah. Méd. 1976, 1, 25, 1719 - 1724.
7. GIRARD P.F., RICARD A., DEVIC M.
Etude anatomique d'un cas de malformations de la charnière occipito-vertébrale ; importance de la dislocation atloïdo-axoïdienne.
Rev. Neurol., 1949, 81, 3, 229-231.
8. GIRARD P.F., RICARD A., BONNET J.L.
Complications neurologiques des malformations de la charnière occipito-vertébrale ; à propos de trois observations.
Lyon Méd., 1949, 182, 31, 65-67.
9. RICARD A., GIRARD P.F.
La difformité d'ARNOLD-CHIARI (à propos d'une observation).
Rev. Neurol., 1949, 81, 5, 332-342.
10. RICARD A., GIRARD P.F., BONNET J.L., REPLUMAZ P.
Malformation congénitale de la charnière occipito-vertébrale ; étude anatomo-clinique d'un cas d'occipitalisation de l'atlas avec platybasie.
Lyon Chirurgical, 1949, 44, 6, 679-692.
11. MAYOUX R., GIRARD P.F., REBATTU J.P.
Les manifestations vestibulaires dans les malformations de la charnière occipito-vertébrale et dans le syndrome d'ARNOLD-CHIARI.
Rev. Oto-Neuro-Ophtalmo., 1952, 24, 1, 55-64.
12. MAYOUX R., GIRARD P.F., AUBERT REBATTU J.P., CHAPPAZ P.
Les manifestations vestibulaires dans le syndrome d'ARNOLD-CHIARI et dans les malformations de la charnière occipito-vertébrale.
Rev. Oto-Neuro-Ophtal., 1952, 24, 8, 449-460.
13. NAUDIN E.P., GIRARD P.F.
Les malformations de la charnière occipito-vertébrale.
J. Radiol. Electrol. 1957, 38, 1-2, 1-12.

14. RICARD A.
A propos du traitement chirurgical dans les malformations de la charnière occipito-vertébrale.
Rev. Neurol. 1953, 89, 6, 605-609.
15. WERTHEIMER P., ALLEGRE G.
Trois observations de malformations d'ARNOLD-CHIARI.
Rev. Neurol., 1950, 82, 3, 186-190.
16. GARDE A., MASSON R., GEREST F., PERRIN A.
Malformation d'ARNOLD-CHIARI ; considérations cliniques et diagnostiques à propos de deux observations.
Lyon Méd., 1950, 184, 42, 251-255.
17. LAPRAS C., DECHAUME J.P., FISCHER G.
La malformation d'ARNOLD-CHIARI.
Cah. Méd. Lyon, 1968, 44, 31, 3359-3371.
18. LAPRAS C., POIRIER N., DERUTY R., BRET P., JOYEUX O.
Le cathétérisme de l'aqueduc de SYLVIVUS ; sa place actuelle dans le traitement chirurgical des sténoses de l'aqueduc de Sylvius, des tumeurs de la F.C.P. et de la syringomyélie.
Neuro. Chirurg., 1975, 21, 2, 101-109.
19. TRILLET M., JOYEUX O.
Les manifestations médullaires de la difformité de ARNOLD-CHIARI.
Livre Jubilaire du Pr P.F. Girard
S.P.C.M. éditions, Lyon, 1976, p. 375-382.
20. LAPRAS C., BRET P., CAPDEVILLE J.
Surgical treatment of CHIARI deformity.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr., 1977 (à paraître).
21. OLLIVIER D'ANGERS C.P.
Traité de la moelle épinière et de ses maladies.
Chevrot, édit., Paris, 1827.
22. DORAN P.A., GUTHKELCH A.N.
Studies in spina bifida cystica.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr., 1961, 24, 331-345.

23. SCHWALBE E., GREDIG M.

Über Entwicklungsstörungen des Kleinhirns,
Hirnstamms und Halsmarks bei spina bifida
(ARNOLD'sche und CHIARI'sche Missbildung).
Beitr. Pathol. Anat. Allg. Pathol. 1907, 40, 2,
312-194.

24. CHIARI H.

Über Veränderungen des Kleinhirns infolge
von Hydrocephalie des Grosshirns.
Dtsch. Med. Wochenschr., 1891, 17, 1172-1175.

25. CHIARI H.

Über Veränderungen des Kleinhirns, des Pons
und der Medulla Oblongata infolge von
kongenitaler Hydrocephalie des Grosshirns.
Denkschr. Akad. Wiss. Wien Math-Naturwiss
Klasse, 1896, 63, 71-116.

26. HARISPE L.

L'anomalie cérébello-bulbaire décrite par
CHIARI : à propos de 37 observations de
malades opérés.
Thèse Médecine, Paris, 1969, n° 640.

27. CAHOREAU R.

Syringomyélie et malformation de CHIARI.
Thèse Médecine, Paris Bichat Beaujon, 1973, n° 161.

28. MAROUN F.B., JACOB J.C., MANGAN M.

The CHIARI malformation in adults.
Canad. J. Neurol. Sci., 1975, 2, 2, 115-120.

29. APPLEBY A., FOSTER J.B., HANKINSON J., HUDGSON P.

The diagnosis and management of the CHIARI
anomalies in adult life.
Brain, 1968, 91, 1, 131-139.

30. BANERJI N.K., MILLAR J.H.D.

CHIARI malformation presenting in adult life ; its
relationship to syringomyelia.
Brain, 1974, 97, 1, 157-168.

31. CHAQUAT Y., KANOVITCH B., FAURES B., AUBIN M.L., ABOULKER J.
Un diagnostic différentiel de la myélopathie cervicarthro-
sique : la malformation d'ARNOLD-CHIARI.
Soc. fr. Rhumatol., 1971.

La malformation de CHIARI ; à propos de 7 observations
découvertes dans un Service de Rhumatologie.
Rev. Rhumat. Mal. Ostéo-articul., 1972, 39, 2, 115-122.
32. ADELOYE A.
Mesencephalic spur (beaking deformity of the tectum)
in ARNOLD-CHIARI malformation.
J. Neurosurg., 1976, 45, 3, 315-320.
33. GODLEWSKI S., FABIANI J.M., HARISPE L.
Syringomyélie.
Encycl. Méd. Chirurg., système nerveux, 1972, 17077 A 10.
34. FRIEDE R.L., ROESMANN U.
Chronic tonsillar herniation ; an attempt at classifying
chronic herniations at the foramen magnum.
Acta Neuropath., 1976, 34, 3, 219-235.
35. MARTINEZ S.N. et coll.
Ectopies cérébelleuses (sous-groupes de CHIARI I) ;
approche clinique et neuroradiologique ; son traitement
neurochirurgical.
Canad. J. Surgery, 1970, 13, 403-414.
36. GARDNER W.J., GOODALL R.J.
The surgical treatment of ARNOLD-CHIARI malformation
in adults (an explanation of its mechanism and impor-
tance of encephalography in diagnosis.)
J. Neurosurg., 1950, 7, 2, 199-206.
37. CLELAND J.
Contribution to the study of spina bifida, encephalocele,
and anencephalus.
J. Anat. Physiol., 1883, 17, 257-292.
38. CARMEL P.W., MARKESBERY W.R.
Early descriptions of the ARNOLD-CHIARI malformation ;
the contribution of John CLELAND.
J. Neurosurg., 1972, 37, 5, 543-547.

39. BAFFET F.
A propos d'un cas de malformation d'ARNOLD-CHIARI.
Thèse Médecine, Paris, 1969, n° 743.
40. ARNOLD J.
Myelocyste transposition von Gewebskeimen und
Sympodie.
Beitr. Pathol. Anat. allg. Pathol., 1894, 16, 1, 1-28.
41. STRAUSSLER E.
Über eine eigenartige Missbildung des Zentral ner-
vensystems.
Jahrb. Psych. Neurologie, 1905, 25, 1, 1-56.
42. RUSSELL D.S., DONALD C.
Mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida.
Brain, 1935, 58, 2, 203-215.
43. PENFIELD W., COBURN D.
ARNOLD-CHIARI malformation and its operative treatment.
Arch. Neurol. Psychiatr., 1938, 40, 2, 328-336.
44. SOLOVITZOFF N.
Les déformations du système nerveux central dans la
spina bifida.
Nouv. Iconogr. Salpêtrière, 1901, 14, 2, 118-127.
45. EUZIERE J., PAGES P., GROS C., GAVAUDAN J., FAURE L.
SALVAING L.
Syndrome d'hypertension intra-crânienne secondaire
à des anomalies congénitales du rachis cervical ;
le syndrome d'ARNOLD-CHIARI.
Montpellier Méd., 1949, 35-36, 2, 119-126.
46. GARDNER W.J.
Hydrodynamic mechanism of syringomyelia : its
relations to myelocoele.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1965, 28, 3, 247-259.
47. WACKENHEIM A.
Roentgen diagnosis of the cranio-vertebral region.
Springer edit., Berlin, Heidelberg, New-York, 1974,
1 vol., 601 p.

48. KISSEL P.

Affections congénitales et héréditaires du système nerveux ; charnière crânio-rachidienne : manifestations neurologiques des malformations congénitales.
Enc. Méd.-Chir., 1972, 1110, 1-3.

49. CLERGET O.

L'anomalie d'ARNOLD-CHIARI ; à propos de 3 cas observés chez l'adulte et associés à une malformation de la charnière crânio-rachidienne.
Thèse Médecine, Alger, 1959, n° 51.

50. SANDBANK U.

Le syndrome d'ARNOLD-CHIARI. Contribution clinique et neuropathologique par l'étude de 4 cas infantiles.
Thèse Médecine, Genève, 1955, n° 2326.

51. FOSTER J.B., HUDGSON P.

Traditional concepts of syringomyelia.
in Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.
Syringomyelia, Saunders Co edit., Londres
Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol., chap. 2 , p. 11-15.

52. FOSTER J.B., HUDGSON P.

The clinical features of communicating syringomyelia.
in Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.
Syringomyelia, Saunders Co edit., Londres
Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol., chap. 3, p. 16-29.

53. FOSTER J.B., HUDGSON P.

Basal arachnoïditis (syringomyelia)
in Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.
Syringomyelia, Saunders Co edit., Londres
Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol., chap. 4, p. 30-49.

54. FOSTER J.B., HUDGSON P.

The radiology of communicating syringomyelia.
in Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.
Syringomyelia, Saunders Co edit., Londres
Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol., chap. 5, p. 50-63.

55. FOSTER J.B., HUDGSON P.

The surgical treatment of communicating syringomyelia.
in Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.
Syringomyelia, Saunders Co edit., Londres
Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol., chap. 6, p. 64-78.

56. FOSTER J.B., HUDGSON P.

The pathology of communicating syringomyelia.
in Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.
Syringomyelia, Saunders Co edit., Londres
Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol. chap. 7, p. 79-103.

57. FOSTER J.B., HUDGSON P.

The pathogenesis of communicating syringomyelia.
in Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.
Syringomyelia, Saunders Co edit., Londres
Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol. chap. 8, p. 104-123.

58. RHOTON A.L. Jr

Microsurgery of ARNOLD-CHIARI malformation in adults
with and without hydromyelia.
J. Neurosurg., 1976, 45, 5, 473-483.

59. GODLEWSKI S.

Apports récents sur les anomalies congénitales de la
charnière cervico-occipitale.
Sem. Hôp. Paris, 1972, 43, 23, 1635-1679.

60. DEHAENE I.

ARNOLD-CHIARI malformation in adults.
T. Geneesk., 1974, 30, 5, 217-229.

61. LICHTENSTEIN B.W.

Cervical syringomyelia and syringomyelialike states
associated with ARNOLD-CHIARI deformity and platybasia.
Arch. Neurol. Psychiatry., 1943, 49, 6, 881-894.

62. COSSA P., DUPLAY M., MARTIN J., AUBERT M., DUCOS J., HEMMI M.

Malformation d'ARNOLD-CHIARI ; impression basilaire,
invagination basilaire ; platybasie, convexobasie ;
aplasie de la lame basilaire ; à propos de 2 observa-
tions.
Rev. Neurol., 1951, 85, 5, 392-398.

63. LAMBERTZ J., ROUGERIE J., BAFFET F., ROSSIER A.
Malformation d'ARNOLD-CHIARI sans anomalie osseuse associée ; à propos d'une observation.
Ann. Pédiatr., 1970, 17, 442-451.
64. BARRAQUER-BORDAS L., BACHS A. MODOLELL A.
Spasme héli-facial dans le syndrome neurologique d'une impression basilaire avec malformation d'ARNOLD-CHIARI ; disparition du spasme après intervention chirurgicale.
Neuro-chirurgie, 1958, 4, 3, 210-221.
65. FOSTER J.B., HUDGSON P., PEARCE G.W.
The association of syringomyelia and congenital cervico-medullary anomalies : pathological evidence.
Brain, 1969, 92, 1, 25-34.
66. BERNET J.
Les malformations de la charnière occipito-vertébrale.
Thèse Lyon, 1949-1950, n° 92.
67. KISSEL P., ARNOULD G., TRIDON P., SCHMITT J.
Malformation rare de la charnière occipito-vertébrale associée à une anomalie d'ARNOLD-CHIARI et à un raccourcissement congénital des 2 humérus.
Rev. Neurol., 1960, 102, 5, 515-520.
68. HELD J.P.
Compressions médullaires et anomalies de la charnière occipito-cervicale chez l'adulte.
Rev. Prat., 1966, 16, 19, 2627-2632.
69. INSAUSTI T., MATERA R.F.
Platibasia ; consideraciones sobre dos observaciones, ma de ella asociada a la malformacion de ARNOLD-CHIARI.
Arqu. Neuro-Psiquiatria, 1946, 4, 4, 333-348.
70. MATERA R.F., INSAUSTI T.
Platybasia, two cases ; on associated with ARNOLD-CHIARI malformation.
Arch. Neurocir. Buenos-Aires, 1945, 2, 17-29.

71. SWANSON H.S., FINCHER E.F.
ARNOLD-CHIARI deformity without bony anomalies.
J. Neurosurg., 1949, 6, 4, 314-319.
72. SCOVILLE W.B., SHERMAN I.J.
Platybasia : report of ten cases with comments on
familial tendency a special diagnostic sign, and the
end results of operation.
Ann. Surg., 1951, 133, 496-
73. CARMEL P.W., MARKESBERY W.R.
ARNOLD-CHIARI malformation in an elderly women.
Arch. Neurol., 1969, 21, 3, 258-262.
74. SAEZ R.J., ONOFRIO B.M., YANAGIHARA T.
Experience with ARNOLD-CHIARI malformation, 1960 to
1970.
J. Neurosurg., 1976, 45, 4, 416-423.
75. TREMOULET M., MANELFE C., GUIRAUD B.
Cure chirurgicale d'une malformation congénitale du
système nerveux central révélée par un steppage
bilatéral.
Rev. Méd. Toulouse, 1973, 9, 9, 821-825.
76. TREIL J.
La syringomyélie : étude radiologique.
Thèse Méd. Toulouse, 1973-1974, n° 86.
77. ELLERTSON A.B.
Syringomyelia and other cystic spinal cord lesions.
Acta Neurol. Scand., 1969, 45, 4, 403-417.
78. YOUNG R.H.
Syndrome of amyotrophic lateral sclerosis of bulbar
type associated with platybasia.
J. Nerv. and. Ment. Dis., 1943, 97, 2, 133-140.
79. ADAMS R.D., SCHATZKI R., SCOVILLE W.B.
ARNOLD-CHIARI malformation : diagnosis, demonstration
by intraspinal lipiodol and successful treatment.
New. Engl. J. Med., 1941, 225, 4, 125-131.

80. EPSTEIN B.S.

Pantopaque myelography in the diagnosis of the ARNOLD-CHIARI malformation without concomitant skeletal or central nervous system defects.
Amer. J. Roentgen. Radi. Nucl. Med., 1948, 59, 3, 359-364.

81. COLCLOUGH J.A.

Simulation of herniated cervical disc by the ARNOLD-CHIARI deformity, presentation of 2 cases.
Surgery, 1950, 28, 5, 874-880.

82. SPELLANE J.D., PALLIS C., JONES A.M.

Developmental abnormalities in the region of the foramen magnum
Brain, 1957, 80, 11-47.

83. CAETANO DE BARROS M., FARIAS DE SILVA W., ATAIDE L., LUIS S.

Basilar impression and ARNOLD-CHIARI malformation ; a study of 66 cases.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1968, 31, 6, 596-605.

84. CARON J.P.

Malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale et malformation d'ARNOLD-CHIARI.
Gaz. Méd. Fr., 1962, 2485-2495.

85. DHELEMMES P., JOMIN M., LAINE E.

Hydrocéphalies du nourrisson et de l'enfant.
Médicorama, 1976, n° 208 et 209.

86. CAETANO DE BARROS M., FARIAS DE SILVA W., DE AZEVEDO H.C.F., SPINELLI C.

Disturbances of sexual potency in patients with basilar impression and ARNOLD-CHIARI malformation.
J. Neurol., Neurosurg. Psychiatry, 1975, 38, 6, 598-600.

87. GODLEWSKI S.

Les aspects neurologiques des malformations de la charnière occipito-cervicale.
Encycl. Med. Chirurg. Système Nerveux, 1966, 17, 166 A 10.

88. LINDENBERG R. et coll.
ARNOLD-CHIARI malformation in sibs.
Birth. Defects 1971, 7, 1, 234-236.
89. BENTLEY J.S., CAMPBELL M.J., KAUFMANN P.
Familial Syringomyelia.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1975, 38, 4, 346-349.
90. LEGRAND C.
L'anomalie d'ARNOLD-CHIARI (à propos de 5 observations).
Thèse Médecine, Lille, 1972, n° 67d.
91. SHIKHATOV N.I.
Rupture spontanée de la vessie chez un malade atteint
de syringomyélie.
Vest. Khir. 1968, 101, 7, 142.
92. CONTAMIN F., SABOURAUD O.
Eléments de neurologie.
Ed. Méd. Flammarion, Paris, 1968, 2 tomes, 1407 p.
93. DEJERINE J., ANDRE-THOMAS G.
Traité des maladies de la moelle épinière.
Baillière édit. Paris, 1902, 1 vol.
94. GARCIN R., OECONOMOS D.
Les aspects neurologiques des malformations congéni-
tales de la charnière crânio-rachidienne.
Masson édit., Paris, 1953, 1 vol. 206 p.
95. THIEBAUT F., WACKENHEIM A., COLLARD M., THIEBAUT M.S.
Effet nystagmogène de l'angiographie vertébrale.
Rev. Oto-Neuro-Opht., 1969, 41, 1, 40-42.
96. BARROWS L.J., COGAN D.G.
Ocular manifestations of the ARNOLD-CHIARI malforma-
tion.
Arch. Neurol. Psychiatry, 1954, 72, 116.
97. TRUSH D.C., FOSTER J.B.
An analysis of nystagmus in 100 consecutive patients
with communicating syringomyelia.
J. Neurol. Sci 1973, 20, 4, 381-386.

98. CORKILL G., VIJAYAN N.

Saccadic visual suppression and down beat nystagmus :
a case of ARNOLD-CHIARI malformation.
Surg. Neurol., 1976, 5, 2, 95-96.

99. SCHNEIDER J.

Réponses vestibulaires induites par voie instrumentale
et électrogénèse cérébrale ; à la recherche d'inter-
actions vestibulo-réticulo-vestibulaires.
Rev. Electroencéphalogr. Neurophysiol. Clin., 1972,
2, 3, 290-293.

100. DAUM S., MAHOUDÉAU D., TAVERNIER J.B.

Un cas atypique de malformation d'ARNOLD-CHIARI avec
ébauche de synostose occipito-atloïdienne.
Sem. Hôp. Paris, 1952, 28, 60, 3659-3661.
Rev. Neurol., 1952, 86, 3, 244 et suiv.

101. HERTEL G., NADJMI M., KUNZE J.

A statistical comparative study of the basilar
impression in syringomyelia.
Europ. Neurol., 1974, 11, 363-372.

102. DRY J., LAMOTTE J.

Pathologie non traumatique de la charnière crânio-
rachidienne.
Conc. Méd., 1973, 95, 17, 3035-3053.

103. FROISSART M.

Contribution à l'étude des complications neurologiques
de la cervicarthrose ; à propos de 60 observations.
Thèse Médecine, Amiens, 1974, n° 48.

104. VLAHOVITCH B., FUENTES J.M.

Complications radiculo-médullaires de la cervicarthrose.
Méticorama (Labor. Dausse), 1975, n° 205, 39 p.

105. DUFOIX A.

Etude clinique des myélopathies cervicales d'origine
rachidienne (malformations de la charnière crânio-
rachidienne exceptées) ; indications et résultats
du traitement chirurgical ; à propos de 19 observa-
tions personnelles.
Thèse Médecine, Lyon, 1967, n° 244, 163 p.

106. DEVIC M., MANSUY L., AIMARD G., MICHEL F., THIERRY A.,
EYSETTE M., DUFOY A.
Myélopathies cervicales.
Rev. Neurol., 1968, 118, 4, 299-309.
107. ARNOULD P.
Contribution à l'étude des myélopathies chroniques
par sténose congénitale du canal rachidien cervical.
Thèse Médecine, Grenoble, 1972, n° 23.
108. MOIEL R.H., RASO E., WALTZ T.A.
Central cord syndrome resulting from congenital
narrowness of the cervical spinal canal.
J. Trauma, 1970, 10, 6, 502-510.
109. BOUDIN G., FISCHGOLD H., PEPIN B., METZGER J.
Syndrome syringomyélique et malformations complexes
associées, en particulier de la charnière atloïdo-
occipitale et des vertèbres cervicales.
Rev. Neurol., 1952, 87, 4, 347-352.
110. ROGER J.
Syringomyélie et malformations crânio-cervicales.
Thèse Médecine, Limoges, 1974, n° 4.
111. ROGER J., BONNAL, BERNARD-BADIER M.
Cyphoscoliose dorsale et paraplégie lombo-sacrée
par hydromyélie probable.
Rev. Neurol., 1959, 101, 2, 171-175.
112. CHATAIGNEAU P.
Contribution à l'étude des paraplégies scoliotiques.
Thèse Médecine, Bordeaux, 1947-1948.
113. MAC CONNEL A., PARKER H.L.
A deformity of the hindbrain associated with internal
hydrocephalus ; its relation to the ARNOLD-CHIARI
malformation.
Brain, 1938, 61, 415-429.

114. TENG P., PAPATHEODOROU C.
ARNOLD-CHIARI malformation with normal spine and
cranium.
Arch. Neurol., 1965, 12, 622-624.
115. PEACH B.
ARNOLD-CHIARI malformation ; anatomic feature
of 20 cases.
Arch. Neurol., 1965, 12, 613-621.
116. OGRYZLO M.A.
The ARNOLD-CHIARI malformation.
Arch. Neurol. Psychiatry, 1942, 48, 1, 30-46.
117. GODLEWSKI S.
Mise au point sur la "myélite d'ERB".
Conc. Méd., 1973, 95, 48, 7381-7382.
118. CHAZOT G., NIEBLA A., CREYSSEL R.
Intérêt en neurologie du dosage des immunoglobulines
dans le liquide céphalo-rachidien.
Cah. Méd., Lyonn., 1971, 47, 16, 1617-1625.
119. DUFOUR C.
Valeur du dosage des Immunoglobulines G et de
l'albumine dans le L.C.R. des malades atteints
d'affections neurologiques autres que la
sclérose en plaques.
Thèse Médecine, Lyon, 1972, n° 223.
120. ABOULKER J., ANCRI D., HARISPE L., DODAN N., DAVID M.
La gamma-myélographie dans les syringomyélies :
étude isotopique de la circulation du liquide rachi-
dien ; perspectives pour le diagnostic et la pathogénie.
Soc. Neurochir. de langue française, 1969.
121. ANCRI D.
La gammagraphie du L.C.R. dans son segment rachidien.
Vie Méd., 1973, 54, 3, 2913-2924.
122. BAKER H.I. Jr et coll.
Computed tomography in the diagnosis of posterior
fossa lesions.
Radiol. Clin. North Amer., 1976, 14, 1, 129-147.

123. BOCHU M.

La myélographie gazeuse.

Cah. Méd. Lyonn., 1973, 49, 11, 1091-1106.

124. BOCHU M., FAURE Cl.

Le rachis et la charnière occipito-vertébrale.

Coll. Méd. Chir. ; Radiologie clinique, t. III,
p. 587-699. Flammarion, Paris, 1976.

125. GREITZ T., SJOGREN S.

The posterior inferior cerebellar artery.

Acta Radiol. Diagnostic, 1963, 1, 284-287.

126. OCCLESHAW J.V.

The posterior inferior cerebellar arteries ; some
quantitative observation in posterior cranial fossa
tumours and the ARNOLD-CHIARI malformation.

Clinic. Radiol., 1970, 21, 1, 1-9.

127. WESTBERG G.

Gas myelography and percutaneous puncture in the
diagnosis of spinal cord cysts.

Acta Radiol., 1966, suppl. n° 252, 67 p.

128. ELLERTSSON A.B., GREITZ T.

Myelocystographic and fluorescein studies to
demonstrate communication between intramedullary
cysts and the cerebrospinal fluid space.

Acta Neurol. Scand. 1969, 45, 4, 418-430.

129. GREITZ T., ELLERTSSON A.B.

Isotopic scanning of spinal cord cysts.

Acta Radiolog. 1969, 8, 4, 310-320.

130. THIEBAUT F., WACKENHEIM A., VROUSOS C., SUBIRANA M., MILANI A.

Hydromyélie communicante et non communicante.

Journées de Neuroradiologie de Strasbourg, 1963.

131. DEBRUN G., DOYON D., LEFEVRE J., LEPINTRE J.

Opacification fortuite du canal épendymaire lors d'une
iodoventriculographie.

Presse Méd., 1964, 72, 4, 239-240.

132. ABOULKER J., HARISPE L., METZGER J., AUBIN M.L.
Syringomyélie et hydromyélie. Mécanisme de la dilatation médullaire. . .
Traité de Radiodiagnostic, t. XV, chap. IX,
p. 135-145
Masson édit. Paris, 1971.
133. CHATEL M., OGER J., SCARABIN J.M., SABOURAUD O.,
PECKER J., SIMON J.
Le syndrome "syringomyélie" : exploration
neuro-radiologique et possibilités thérapeutiques ;
à propos de 6 observations ; discussions pathologiques.
Rev. Neurol., 1973, 128, 4, 251-272.
134. ATWELL J.D., SCOTT P.B.
Cerebrospinal fluid dynamics in the ARNOLD-CHIARI
malformation.
Arch. Dis. Childh., 1966, 41, 172-178.
135. CASTELLINO R.A., ZATZ L.M., DE NARDO G.L.
Radioisotopie ventriculography in the ARNOLD-CHIARI
malformation.
Radiology, 1969, 93, 4, 817-821.
136. HALL P.V., KALSBECK J.E., WELLMAN H.N., CAMPBELL R.L.,
LEWIS S.
Radioisotope evaluation of experimental hydro-
syringomyelia.
J. Neurosurg., 1976, 45, 2, 181-187.
137. HALL P.V., KALSBECK J.E., WELLMAN H.N., BATNITZKY S.,
CAMPBELL R.L., LEWIS S.
Clinical radioisotope investigations in hydro-
syringomyelia and myelodysplasia.
J. Neurosurg., 1976, 45, 2, 188-194.
138. PESERICO L., ANGIARI P., MERLI G.A., SONNINO V.,
FAGLIONI P., CANOSSI G.C.
Combined isotope ventriculography and lumbar myelo-
cisternography in the diagnosis of communicating
syringomyelia.
J. Neurosurg., 1976, 45, 5, 576-580.

139. DI CHIRO G., AXELBAUM S.T., SCHELLINGER D., TWIGG H.L.,
LEDLEY R.S.
Computerized axial tomography in syringomyelia.
New Engl. J. Med., 1975, 292, 13-16.
140. HEINZ E.R., SCHLESINGER E.B., POTTS D.G.
Radiologic signs of hydromyelia.
Radiology, 1966, 86, 2, 311-318.
141. SICARD M., HAGUENAU J., MAYER C.
Lipiodol intra-médullaire chez un syringomyélique
opéré.
Rev. Neurol., 1926, 2, 5, 418-421.
142. BADY B.
Séméiologie clinique et électromyographique
d'une atrophie musculaire.
Cah. Méd. Lyonn., 1971, 47, 5, 349-355.
143. GLATZEL W., GRÜNES J.U.
Results of electromyographical and electroneuro-
graphical investigations concerning syringomyelia.
Europ. Neurol., 1976, 14, 60-67.
144. HAMOMET C., HEULEU J.N.
Electro-myographie : technique, résultats normaux ;
son apport dans les neuropathies périphériques.
Livrets Méd., 1969, 1, 8, 521-526.
145. LASRY M.
La syringomyélie d'après 32 observations récentes
dans un Service de Rhumatologie.
Thèse Médecine Paris, Beaujon-Bichat, 1972, n° 111.
146. FINCHAM R.W., CAPE C.A.
Sensory nerve conduction in syringomyelia.
Neurology, 1968, 18, 2, 200-201.
147. OBRADOR S., CORDOBAS A., LOPEZ ZAFRA J.J.
Lésions kystiques non tumorales de la moelle cervicale ;
syringomyélie, hydromyélie.
Neuro-chirurgie, 1968, 14, 9, 974-976.

148. STALBERG E., SCHWARZ M.S., TRONTELL J.V.
Single fibre electromyography in various processes affecting the anterior horn cell.
J. Neurol. Sci., 1975, 24, 4, 403-415.
149. LAPRESLE J., METREAU R., RISVEGLIATO M.
Hypertrophie musculaire segmentaire au cours d'une malformation d'ARNOLD-CHIARI associée à un syndrome syringomyélique.
Rev. Neurol., 1976, 132, 6, 567-570.
150. ASCH L.
Aspects rhumatologiques de la syringomyélie.
Rhumat., 1972, 24, 6, 207-211.
151. HUEBERT H.T., MAC KINNON W.B.
Syringomyelia and scoliosis.
J. Bone Joint Surg., 1969, 51 B, 2, 338-343.
152. BRODY I.A., WILKINS B.H.
BROWN-SEQUARD syndrome.
Arch. Neurol., 1968, 19, 3, 347-348.
153. LAROCHE C., CREMER G.A., PATRI B., FESTAL G., GIROUIN D.
Syndrome de BROWN-SEQUARD et hématome extra-dural médullaire chez un malade absorbant des anti-vitamines K.
Sem. Hôp. Paris, 1975, 51, 42, 2527-2530.
154. THOYER G.
Le syndrome de BROWN-SEQUARD et les voies de la sensibilité de la moelle.
Thèse Médecine, Paris, 1931, n° 391, 263.
155. REIGNIER A.
Troubles de la sensibilité tactile dans le syndrome de BROWN-SEQUARD.
Thèse Médecine, Paris, 1969, n° 1125 d.
156. BOUDIN G., PEPIN B., BARBIZET J., LABRAM C.
Syndrome de l'hémi-moelle gauche par thrombose de la portion initiale de l'artère vertébrale chez un sujet porteur d'une thrombose ancienne de la sous-clavière gauche.
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1959, 75, 3-4, 164-170.

157. DEJERINE J.

Séméiologie des affections du système nerveux.
Masson édit., Paris, 1914, 1 vol.

158. SCHOTT B.

Les ramollissements du territoire vertébro-basilaire.
Rev. Prat., 1967, 17, 19, 2733-2758.

159. RAYMOND F., GUILLAIN G.

Hématomyélie ayant déterminé une hémiplégie spinale
à topographie radiculaire dans le membre supérieur
avec thermo-anesthésie croisée ; contribution à l'étude
des connexions du faisceau pyramidal avec les segments
médullaires ; étude de mouvements réflexes spéciaux
de la main.
Rev. Neurol., 1905, 13, 14, 697-704.

160. RUSSMAN B.S., KAZI K.H.

Spinal epidural hematoma and the BROWN-SEQUARD syndrome.
Neurology, 1971, 21, 10, 1066-1068.

161. RAPHAEL J.C., CHOUTET P., BAROIS A., NOUAILHAT F., GOULON M.

Myélopathie et anémie macrocytaire associées à une
carence en folates ; guérison par l'acide folique.
Ann. Méd. Int., 1975, 126, 5, 339-348.

162. SMITH J., RIDLEY A.

Cerebellar ectopia presenting in adult life.
Brit. Med. J., 1969, 1, 353-355.

163. GODLEWDKI S., DRY J.

Les anomalies congénitales de la charnière cervico-
occipitale.
Expansion Scientifique Française, édit., Paris, 1964,
56 p.

164. POTV IEGE R., STENUIT J., CREMER N.

Aspects radiologiques et neurologiques de la charnière
crânio-rachidienne, avec impression basilaire.
Acta Neurol. Psychiatr. Belg., 1968, 8, 581-610.

165. SINGH V.P., SWARUP C.L., GANGULY S.P. et coll.
Cranio-vertébral anomalies : a study of 26 cases.
Indian J. Orthop., 1974, 8, 1, 1-10.
166. ABOULKER J., METZGER J., HARISPE L., DAVID M.
Malformations de la charnière crânio-rachidienne ;
mécanismes des troubles neurologiques.
Traité de Radiodiagnostic, tome XV,
Masson édit., Paris, 1971, chap. VIII, p. 115-132.
167. MESSIMY R., METZGER J., BAR D.
Diastomyélie et malformation d'ARNOLD-CHIARI associées.
Livre Jubilaire du Pr P.F. Girard, S.P.C.M. édit.
Lyon, 1976, p. 299-310.
168. LASSMAN L.P., JAMES C.C.M., FOSTER J.B.
^{Hydromyelia}
J. Neurol. Sci., 1968, 7, 1, 149-155.
169. ARING C.D.
Cerebellar syndrome in an adult with malformation of
the cerebellum and brain stem (ARNOLD-CHIARI deform-
ity) with a note of the occurrence of torpedoes in
the cerebellum.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1938, 1, 2, 100-109.
170. SANDBANK U.
Le syndrome d'ARNOLD-CHIARI.
Rev. Neurol., 1955, 93, 3, 529-563.
171. DESCLAUX P., SOULAIRAC A., MORLON C.
Hydrocéphalie avec spina bifida, syndrome d'ARNOLD-
CHIARI; étude des malformations associées.
Arch. fr. Pédiatrie, 1950, 7, 4, 418-421.
172. MICHAUD C., SHERIDAN S.
Goldenhar's syndrome associated with cranial and
neurological malformations.
Canad. J. Ophtalm., 1974, 9, 3, 347-350.
173. BOISSON P.
Dysostose crânio-faciale de Crouzon et syringomyélie.
Thèse Médecine, Bordeaux, 1959, n° 114.

174. BERKE J.P., MAGEE K.R.
Cranio-facial dysostosis with syringomyelia and associated anomalies.
Arch. Neurol., 1976, 33, 1, 63-65.
175. GODLEWSKI S.
Les problèmes de la malformation d'ARNOLD-CHIARI et de la syringomyélie.
Sem. Hôp. Paris, 1972, 48, 23, 1657-1664.
176. BLOOM W.H.
ARNOLD-CHIARI manifestations ; Report of a case.
Arch. Neurol. Psych., 1951, 66, 228 et suiv.
177. MALIS L.I., COHEN I., GROSS S.W.
ARNOLD-CHIARI malformation.
Arch. Surgery, 1951, 63, 6, 783-806.
178. MAC ILROY W.J., RICHARDSON J.C.
Syringomyelia, a clinical review of 75 cases.
Canad. Med. Assoc. J., 1965, 93, 14, 731-734.
179. ABOULKER J., HARISPE L., METZGER J., AUBIN M.T., ANCRI D., DAVID M.
L'anomalie de CHIARI chez l'adulte. Etude de 50 cas opérés.
Communication à la Société de Neurochirurgie, décembre 1970.
180. PERTUISET B., LYON-CAEN O.
Dislocation fonctionnelle chronique du rachis cervical avec retentissement radiculo-médullaire ; discectomie par voie antérieure et fusion sans greffe.
Rev. Neurol., 1976, 132, 12, 833-844.
181. MANSUY L.
Les tumeurs intra-médullaires cervicales.
Rev. Prat., 1966, 16, 19, 2615-2625.
182. JOYEUX O.
Les neurinomes intra-rachidiens (à propos de 100 observations).
Thèse Médecine, Lyon, 1966.

183. MARIE A.

Le syndrome de BROWN-SEQUARD dans la sclérose en plaques.

Thèse Médecine, Caen, 1970, n° 24.

184. MAES A.

Syndromes du tronc cérébral non tumoraux chez l'enfant.

Thèse Médecine, Paris Cochin Port-Royal, 1972, n° 143.

185. GARCIN R., CHASSAGNE P., TIRET J.

Sur quelques aspects révélateurs et sur quelques formes cliniques atypiques de début de la syringomyélie.
Sem. Hôp. Paris, 1962, 18, 10, 261-267.

186. SCHOTT B., TRILLET M., VAUTERIN C., KOSHBIN

Syndromes syringomyéliques tardifs sus-lésionnels après traumatisme médullaire (à propos de 3 observations cliniques).

Rev. Neurol., 1962, 106, 6, 751-755.

187. RIFFAT G., DOMENECH J.

Syndrome syringomyélique succédant à un traumatisme médullaire ancien.

J. Méd. Lyon., 1964, 212, 1043-

188. BARNETT H.J.M., JOUSSE A.T.

Syringomyelia as a late sequel to traumatic paraplegia and quadriplegia. Clinical features.

Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.

Syringomyelia, Saunders Co édit., Londres, Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol. chap. 10, p. 129-153.

189. BARNETT H.J.M., JOUSSE A.T.

Case records of Arthur's series of post-traumatic Syringomyelia syringomyelia.

Barnett H.J.M., Foster J.B., Hudgson P.

Syringomyelia, Saunders Co édit., Londres, Philadelphie, Toronto, 1973, 1 vol. chap. 12, p. 165-173.

190. MAC LEAN D.R., MILLER J.D.R., ALLEN P.B.R., EZZEDIN S.A.

Posttraumatic syringomyelia.

J. Neurosurg., 1973, 39, 4, 485-492.

191. RAFALOWSKA J. et coll.

Syringomyelia ressembling lateral amyotrophic sclerosis.
Neurol. Neurochir. Pol., 1967, 1, 259-262.
Pol. Med. J., 1968, 7, 1214-1218.

192. SERRATRICE G., GASTAUT J.L., PELISSIER J.F., POUGET J.

Amyotrophies scapulo-péronières chroniques de type
Stark-Kaëser (à propos de 10 observations).
Rev. Neurol., 1976, 132, 12, 823-832.

193. KAPSENBERG J.G., VAN LOOKEREN CAMPAGNE J.A.

A case of spina bifida combined with diastematomyely :
the anomaly of CHIARI and hydrocephaly.
Acta Anat., 1949, 7, 366-388.

194. GROS C., LAFON R., VLAHOVITCH B., LABAUGE R.

Syndromes d'ARNOLD-CHIARI avec diastématomyélie.
Heuyer G., Feld M., Gruner J.
Malformations congénitales du cerveau.
Masson éd. Paris, 1959, p. 353-358.

195. DAVIS E.D.

Diastematomyelia with early ARNOLD-CHIARI syndrome
and congenital dysplastic hip.
Cli. Orthop., 1967, 52, n° 52 , p. 179-185.

196. BLOCH S., VAN RENSBURG M.J., DANZIGER J.

The ARNOLD-CHIARI malformation.
Clinic. Radiol., 1974, 25, 3, 335-341.

197. LOGUE V.

Syringomyelia : a radio-diagnostic and radio-
therapeutic saga.
Clin. Radiol., 1971, 22, 1, 2-16.

198. GARDNER W.J.

The dysraphic states : from syringomyelia to anen-
cephaly.
Excerpta Medica, Amsterdam, 1973, 1 vol. 201 p.

199. TORKILDSEN A.

A new palliative operation in case of inoperable
occlusion of the sylvian aqueduct.
Acta chir. Scand., 1939, 82, 117-124.

200. HADJ-DJILANI M., ZANDER E.
Les syringomyélies cervico-bulbaires et leur traitement.
Arch. Suisses Neurol. Neurochir. et Psych., 1972, 111,
259-273.
201. KRAYENBÜHL H.
Evaluation of the different surgical approaches in the
treatment of syringomyelia.
Clin. Neurol. Neurosurg., 1974, 77, 2, 110-128.
202. BENINI A., KRAYENBÜHL H.
Ein neuer chirurgischer Weg zu Behandlung der
Hydro- und Syringomyelie ; embryologische Grundlage
und erste Ergebnisse.
Schweiz. Med. Wschr., 1969, 99, 32, 1137-1142.
203. BENINI A., KRAYENBÜHL H.
Liquor-shunt als spezifische Behandlung der kongenitalen
Hydro- und Syringomyelie.
Dtsch. Med. Wschr., 1970, 95, 11, 582-583.
204. HANKINSON J.
Proceedings report of 100 cases of syringomyelia.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1975, 38, 4, 412.
205. LAJAT Y., LEBATARD-SARTRE R., GUIHARD D., ITO I.,
FRESCHE F., COLLET M., RESCUNS P.
Etude comparative des complications observées dans
les dérivations ventriculo-atriales et ventriculo-
péritonéales ; à propos de 106 cas.
Neuro-Chirurgie, 1975, 21, 2, 147-163.
206. ESCOUROLLE R., DE RECONDO J., GRAY F.
Aspects neuro-pathologiques des syndromes parkinsoniens.
Rev. Praticien, 1970, 20, 32, 5175-5196.
207. MAC FARLANE A., MALONEY A.F.
The appearance of the aqueduct and its relationship to
hydrocephalus in the ARNOLD-CHIARI malformation.
Brain, 1957, 80, 479-491.

208. CAMERON A.H.

The ARNOLD-CHIARI and other neuro-anatomical malformation associated with spina bifida.
J. Pathol. Bacteriol., 1957, 73, 195-211.

209. PELC S., BOLLAERT A.

Malformations rénales dans les myélodysplasies de l'enfant.
Ann. Radiol., 1967, 10, 3-4, 208-212.

210. LAPRESLE J., SLAMA G.

Neuropathies métaboliques (diabète, amylose, porphyrie, hypoglycémie, insuffisance rénale).
Rev. Praticien, 1971, 21, 31, 4663-4682.

211. CAILLE B., LACROIX J.

Neurofibromatose de Recklinghausen.
Conc. Med., 1974, 96, 8, 1167-1179.

212. DE RECONDO J.

Syndromes apparentés aux phacomatoses.
Rev. Praticien, 1970, 20, 28, 4463-4481.

213. KISSEL P., DUREUX J.B., SCHMITT J.

Qu'appelle-t-on phacomatoses ?
Rev. Praticien, 1970, 20, 28, 4353-4364.

214. KISSEL P., BEURÉY J.

Les géno-neuro-dermatoses.
VIIIe Congrès des Dermatologistes et Syphiligraphes de langue française, Nancy, Vittel, 1953.

215. GARCIN R., LAPRESLE J., RETIF J.

Neurofibromatose diffuse du système nerveux avec multiples neurinomes dans les racines, neurinomes infiltrants dans la moelle et surtout neurinomatose péri-médullaire en coulée dans les espaces sous-arachnoïdiens ; associations d'une syringomyélie et d'une myélomalacie.
Rev. Neurol., 1962, 106, 266-277.

216. DE REUCK J., ALVA J., ROELS H., VAN DER EECKEN H.
Relation between syringomyelia and von Hippel-Lindau's disease.
Europ. Neurol., 1974, 12, 2, 116-127.
217. STOJANOV B.G., IOFFE J.U.A., GUSEVA L.L.
Association du syndrome de Melkersson-Rosenthal avec la syringomyélie accompagnée de lipomatose.
Zh. Nevropatol. Psikhiatrii .S.S. Korsakova, 1968, 68, 2, 193-195.
218. RISER M., GERAUD J., GAYRAL L. et coll.
Syndrome neurologique hérédo-familial complexe avec malformation crânio-rachidienne.
Rev. Oto-Neuro-Ophtal., 1961, 33, 7, 337-340.
219. MASSE P.
Aspects orthopédiques des phacomatoses.
Rev. Praticien, 1970, 20, 28, 4409-4424.
220. GIRARD P.F., MASSON R., DEVIC M.
Les localisations intra-crâniennes de la maladie de Recklinghausen ; à propos de 2 observations anatomo-cliniques de spongioblastome bipolaire.
Lyon Méd., 1949, 182, 30, 49-51.
221. GILLY R., LAPRAS C., TOMMASI M., REVOL M., CHALLAMEL M.J. CLAVEL D., MAMELLE J.C.
Maladie de Sturge-Weber-Krabbe ; réflexions à partir de 21 cas.
Pédiatrie, 1977, 32, 1, 45-64.
222. AVENARIUS H.J., GERSTENBRAND F., WEINGARTEN K.
Dystrophie myotonica und Syringomyelie
Wien Z. Nervenheilk. Grenzgeb., 1968, 26, 1, 13-26.
223. PILZ H., HOPF H.C., ALTHAUS H.H.
Kombination von myotonischer dystrophie mit dissoziierter sensibilitätsstörung (syringomyelie).
Z. Neurol., 1972, 203, 2, 185-190.

224. FRAUCHIGER E., FANKHAUSER

ARNOLD-CHIARI Hirnmissbildung mit spina bifida und Hydrocephalus beim Kalb.
Schweiz. Arch. Tierheilk, 1952, 94, 4, 145-149.

225. COLLET M., RESCHE F., JUBIER P.

Un cas d'association de spina bifida de L5 et de lipome extra et intra-dural de la région.
La Clinique, 1973, 68, 710/711, 749-752.

226. LIST C.F.

Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis.
Arch. Neurol. Psychiatry, 1941, 45, 4, 577-616.

227. PADGET D.H.

Development of so-called dysraphism : with embryologic evidence of clinical ARNOLD-CHIARI and DANDY-WALKER malformations.
Johns Hopkins. Med. J., 1972, 130, 3, 127-165.

228. BATTIN J., GOT M., GUERIN J., AZANDA X., FONTAN D.

Dysraphie complexe du système nerveux avec spina bifida, hydrocéphalie et anomalie d'ARNOLD-CHIARI.
Arch. Franc. Pédiatr., 1971, 28, 6, 677-678.

229. GROS C., VLAHOVITCH B., COSTEAU

Dysraphie complexe du système nerveux associée au syndrome d'ARNOLD-CHIARI chez l'enfant (diplomylie, kyste intramédullaire).
Arch. Fr. Pédiatrie, 1959, 16, 2, 232-240.

230. SILVER D.A., ROBERTSON D.M.

Congenital displacement of temporal cortex into the central spinal canal.
Canad. J. Neurol., Sci., 1975, 2, 4, 357-359.

231. GARDNER W.J.

Anatomic features common to the ARNOLD-CHIARI and the DANDY-WALKER malformation suggest a common origin.
Cleveland Clin. Quart., 1959, 26, 206-222.

232. LAPLANE D., DUCLOS H.

Syringomyélie.

Rev. Prat., 1971, 21, 11, 1775-1787.

233. GUILLAIN G.

La forme spasmodique de la syringomyélie.

Thèse Médecine, Paris, 1924.

234. RAYMOND F.

La forme du tabès spasmodique dans la syringomyélie.
Conférences à l'Hôpital Lariboisière et Leçons de
la Salpêtrière,

Maladies du système nerveux, scléroses systématisées
de la moelle, Paris 1894, p. 352 et suiv.

Clinique des maladies du système nerveux, Paris,
1895-96, 2e série, p. 540.

235. STRÜMPFELL

Beiträge zur Pathologie des Rückenmarkes.

Archiv. für Psychiatrie und Nervenkrankh., t. X,
fasc. 3, p. 695.

236. SIMEK J.

Syringomyélie ; étude clinique de 100 cas.

Rev. Neurol., 1968, 119, 5, 420-421.

237. LAPRESLE J.

L'épaule syringomyélique.

in L'épaule douloureuse - E.S.F. édit., Paris, 1969.

238. LIND A.R., MAC NICOL G.W., BRUCE R.A., MAC DONALD H.R.,
DONALD K.W.

The cardiovascular responses to sustained contractions
of a patient with unilateral syringomyelia.

Clin. Sci. 1968, 35, 1, 45-53.

239. NORMAND J.

Trois observations de syndrome métaplégique.

Ann. Méd. Phys., 1974, 17, 4, 549-555.

240. TAYLOR J., GREENFIELD J.G., MARTIN J.P.
Two cases of syringomyelia and syringobulbia studied clinically over many years and examined pathologically. Brain, 1922, 45, 323-356.
241. HERTEL G., KRAMER S., PLACZEK E.
Die syringomyelie ; Klinische Verlaufsbeobachtungen bei 323 patienten. Nervenarzt., 1973, 44, 1, 1-13.
242. SPILLER W.G.
Syringomyelia extending from the sacral region of the spinal cord through the medulla oblongata. Brit. Med. J., 1906, 1017-1021.
243. NASSAR S.I., CORELL J.W., HOUSEPIAN E.M.
Intramedullary cystic lesions of the conus medullaris. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1968, 31, 106-109.
244. WERNER A., BERNEY J.
Sur l'hydromyélie (à propos de 2 cas). Neuro-Chirurgie, 1965, 11, 3, 495-500.
245. CASELLA E., GAZZERI G., MILITELLO G.
Considerazioni su sei casi di siringomiela cervicale operati. Minerva Neurochir., 1968, 12, 4, 287-289.
246. EGGERD M.
Un cas de syringomyélie unilatérale avec le syndrome de BROWN-SEQUARD. Rev. Neurol., 1905, 13, 12, 653-656.
247. JUMENTIE J., KREBS
Lésion cervicale supérieure avec syndrome de BROWN-SEQUARD ; syringomyélie probable. Rev. Neurol., 1913, 26, 22, 619-621.
248. THUREL R.
Syringomyélies et tumeurs intra-médullaires. Neuro-Chirurgie, 1957, 3, 3, 233-236.

249. GARDNER W.J., MAC MURRY F.G.
"Non-communicating" syringomyelia : a non existent entity.
Surg. Neurol., 1976, 6, 251-256.
250. SAVOIARDO M.
Syringomyelia associated with postmeningitic spinal arachnoiditis.; filling of the syrinx through a communication with the subarachnoid space.
Neurology, 1976, 26, 6, 551-554.
251. WILLIAMS B., TIMPERLEY W.R.
Three cases of communicating syringomyelia secondary to midbrain gliomas.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry., 1976, 40, 80-88.
252. BREMER F.W.
Syringomyelie und status dysraphicus.
Fortschr. Neurol. Psychiatr., 1937, 9, 103-113.
253. BREMER F.W.
Klinische Untersuchungen zur Aetiologie der syringomyelie : der "Status dysraphicus".
Dtsch. Z. Nervenheilk, 1962, 95, 1-103.
254. BREMER F.W.
Syringomyelie.
Fortschr. Neurol. Neurosurg. Psychiatrie, 1965, 28,3, 247 et suiv.
255. AVENARINS H.J., GERSTENBRAND F.
Zur Frage der Aetiologie und pathogenese der syringomyelie.
Wien Z. Nervenheilk. Grenzgeb., 1968, 26, 1, 27-39.
256. APPLEBY A., BRADLEY W.G., FOSTER J.B., HANKINSON J., HUDGSON P.
Syringomyelia due to chronic arachnoiditis at the foramen magnum.
J. Neurol. Sci., 1969, 8, 3, 451-464.
257. GARDNER W.J.
Embryologic origin of spinal malformations.
Acta Radiolog , 1966, 5, 2, 1013-1023.

258. BALL M.J., DAYAN A.D.
Pathogenesis of syringomyelia.
Lancet, 1972, 7781, 799-801.
259. GIROD C., CZYBA J.C.
Cours d'histologie et d'embryologie ; T.2 : système
nerveux central, récepteurs de la sensibilité.
SIMEP édit., Lyon-Villeurbanne, 1970-1972, 1 vol.
260. WILLIAMS B.
The distending forces in the production of communi-
cating syringomyelia.
Lancet, 1969, 7613, 189-193.
261. SIROTKIN V.M.
Regional peculiarities of syringomyelia as a
medical genetic problem.
Genetika, 1970, 6, 1, 166-172.
262. ISCHENKO M.M. et coll.
4 cases of familial syringomyelia in a single
generation.
Zh. Nevropatol. Psikhiatr., 1976, 76, 5, 662-665.
263. GARDNER E., O'RAHILLY R., PROLO D.
The DANDY-WALKER and ARNOLD-CHIARI malformations ;
clinical, developmental and teratological conside-
rations.
Arch. Neurol., 1975, 32, 393-407.
264. SCHOTT B., BOURRAT L., DUQUESNEL J., BADY B., TRILLET M.,
MICHEL D.
Syndrome de pseudo-sclérose latérale amyotrophique
par ischémie artérielle vertébrale.
J. Méd. Lyon., 1969, p. 581-590.
265. EMERY J.L., MAC KENZIE N.
Medullocervical dislocation deformity (CHIARI II
deformity) related to neurospinal dysraphism.
Brain, 1973, 96, 1, 155-162.
266. HALL P.V., MULLER J., CAMPBELL R.L.
Experimental hydrosyringomyelia ischemie myelopathy,
end syringomyelia.
J. Neurosurg., 1975, 43, 4, 464-470.

267. DUBOULAY G., SHAH S.H., CURRIE J.C., LOGUE V.
The mechanism of hydromyelia in CHIARI
type I malformations.
Brit. J. Radiology, 1974, 47, 561, 579-587.
268. NAGPAL R.D., GOKHALE S.D., PARIKH V.R.
" Ossification of spinal arachnoïd with unrelated
syringomyelia ; case report.
J. Neurosurgery, 1975, 2, 222-225.
269. CAVINESS V.S. Jr
The CHIARI malformations of the posterior fossa
and their relation to hydrocephalus.
Developm. Med. Child. Neurol., 1976, 18, 1, 103-106.
270. MOREL F., WILDI E.
Dysgénésie nodulaire disséminée de l'écorce frontale.
Rev. Neurol., 1952, 87, 3, 251-270.
271. GOWERS W.R., TAYLOR J.
A manual of diseases of the nervous system.
Churchill édit., Londres, 1899, 3e édition, vol. 1.
272. TAMAKI K., LUBIN A.J.
Pathogenesis of syringomyelia case illustrating the
process of cavity formation from embryonic cell/rests.
Arch. Neurol. Psych., 1938, 40, 748-761.
273. GRUNER J.E.
Malformations et pathologie néo-natale.
Coll. Méd. Chir. : Anatomie pathologique, t. III,
p. 2031-2047. Flammarion, Paris 1969.
274. HUGUES J.T., BROWNELL B.
Aberrant nerve fibres within the spinal cord.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1963, 26, 528-534.
275. ADAMS R.D., DENNY-BROWN D., PEARSON C.M.
Diseases of muscle.
Harper and Brothers édit., New-York, 1962, 2e édition.

276. DEMYER W.
Aberrant peripheral nerve fibres in the medulla oblongata of man.
J. Neurol., Neurosurg. Psychiatry, 1965, 28, 121-123.
277. DE RECONDO J.
Aspects neurologiques de la maladie de Von Recklinghausen.
Rev. Praticien, 1970, 20, 28, 4385-4408.
278. MASSON M.
La maladie de STURGE-WEBER.
Rev. Praticien, 1970, 20, 28, 4455-4461.
279. DELMAS-MARSALET P.
Précis de neurologie graduée et appliquée.
Maloine édit., Paris, 1968, 1 vol. 1290 p.
280. LEFEVRE J.P.
Acropathie ulcéro-mutilante.
Encycl. méd-chir., 1967, 17080 C 10.
281. MOYA G., VASQUEZ A., PREZ SOTELO N., SERRANO P.A.
La acropatia ulcero-mutilante precoz, no familiar, asociada a amiotrofias distales y malformaciones.
Rev. Clin. Espan., 1969, 113, 4, 353-360.
282. SWANSON A.G., BUCHAN G.C., ALVORD E.C.
Anatomic changes in congenital insensitivity to pain.
Arch. Neurology, 1965, 12, 1, 12-18.
283. OSTERTAG B. (VON)
Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie.
Springer Verlag, Berlin, 1956.
284. VALLAT J.M., VITAL Cl., JULIEN J.
Les myopathies congénitales.
Médicorama (Labor. Dausse), 1974, n° 171, 31 p.
285. BARRY A., PATTEN B.M., STEWART B.H.
Possible factors in the development of the ARNOLD-CHIARI malformation.
J. Neurosurgery, 1957, 14, 3, 285-301.

286. DUCKETT S.

Foetal ARNOLD-CHIARI malformation.
Acta Neuropathol., 1966, 7, 175-179.

287. RUANO G.D.

Grave malformation encefálica (encefalosquisis) en un
embryon humano de 10,25 mm con un humano gemelo
normal.
An. Desarrollo, 1965, 13, 149-160.

288. DE REUCK J. et coll.

Fetal CHIARI's type III malformation.
Childs Brain, 1976, 2, 2, 85-91.

289. LEMIRE R.J., SHEPARD T.H., ALVORD E.C. Jr

Caudal myeloschisis (lumbosacral spina bifida cystica)
in a five millimeter (horizon XIV) human embryo.
Anat. Rec., 1965, 152, 9-16.

290. GARDNER W.J.

The Dandy-Walker and ARNOLD-CHIARI malformations.
Arch. Neurol., 1976, 33, 7, 519.

291. SCHADE W.

Cerebellar retrograde displacement in a calf
(ARNOLD-CHIARI deformity).
Tierärztl. Wochenschr., 1974, 81, 91 et suiv.

292. FURNEAUX R.W. et coll.

Syringomyelia and spina bifida occulta in a Samoyed dog.
Canad. Veter. J., 1973, 14, 317-321.

293. CLARK L., CARLISLE C.H.

Spina bifida with syringomyelia and meningocoele
in a short tailed cat.
Australian Vet. J., 1975, 51, 8, 392-394.

294. LEIPOLD H.W. et coll.

Congenital defects on the caudal vertebral column
and spinal cord in Manx cats.
J. Amer. Veter. Med. Assoc., 1974, 164, 520-523.

295. KISSEL P., SCHMITT J., ANDRE J.M.

Phacomatoses.

Encycl. Med. Chir., 1975, 17165 B 10.

296. ROBERT J.M.

Bioévolution ; II : l'évolution du phénotype.

Cah. Méd. Lyonn., 1972, 48, 11, 1147-1137.

297. ROBERT J.M.

La notion de gène ; logistique et stratégie.

Cah. Méd. Lyonn., 1972, 48, 6, 483-498.

298. DE CECCATY M.

La vie de la Cellule à l'Homme.

Editions du Seuil, Paris, 1962.

299. ROBERT J.M.

L'inné et l'acquis.

in : l'Ecole maternelle dans le développement et
l'éducation de l'enfant jusqu'à 6 ans.

C.R.E.S.S. Hôtel-Dieu, Lyon, 1975.

300. JACOB H.

Über die Fehlentwicklung des Kleinhirns, der Brücke,
und des verlängerten Markes (ARNOLD-CHIARI'sche
Entwicklungsstörung) bei kongenitaler Hydrocephalus
und spaltbildung des Rückenmarks.

Zeitschr. gesamte Neurol. Psychiatrie, 1939, 134,
3 et 4, 229-258.

